

**CARDIOPATIAS CONGÊNITAS: manifestações clínicas e tratamento**Raiany Abigail Mendes Da Silva Neves<sup>1</sup>Fernando Felicioni<sup>2</sup>Ricardo de Souza Ribeiro<sup>2</sup>Andrelle Caroline Bernardes Afonso<sup>2</sup>Nicolli Bellotti De Souza<sup>3</sup>**RESUMO**

As cardiopatias congênitas são anomalias originadas por defeitos anatômicos e funcionais do coração ou dos grandes vasos. As cardiopatias representam importantes causas de internações recorrentes e altas taxas de mortalidade. O conhecimento de informações no âmbito epidemiológico é fundamental para tomada de decisão nos serviços de saúde. O tratamento das cardiopatias congênitas depende da classificação e gravidade. Algumas são leves e curadas pelo próprio organismo com o passar do tempo. No entanto, na maioria das vezes, as cardiopatias congênitas exigem o uso de medicamentos, cirurgia ou, nos casos mais graves, transplante cardíaco. Os avanços nas técnicas operatórias e a evolução no tratamento das malformações cardíacas, englobando manifestações e complicações clínicas, têm trazido nos últimos anos, resultados bem mais promissores e satisfatórios para os pacientes portadores de cardiopatias congênitas, acarretando maior tempo de vida a pessoas acometidas por esses agravos.

**Palavras-chave:** Cardiopatia congênita. Manifestações clínicas. Tratamento.

**ABSTRACT**

*Congenital heart defects are anomalies caused by anatomic and functional defects of the heart or great vessels. Heart diseases represent important causes of recurrent hospitalizations and high mortality rates. The knowledge of information in the epidemiological scope is fundamental for decision making in health services. The treatment of congenital*

---

<sup>1</sup> Acadêmico de Farmácia - UniAtenas

<sup>2</sup> Docente – Faculdade Atenas Sete Lagoas

<sup>3</sup> Docente e Orientadora Científica – UniAtenas

*heartdefectsdependsonclassificationandseverity. Some are light andhealedbythebodyitself over time. However, mostoften, congenital heartdefectsrequirethe use ofmedications, surgeryor, in more severe cases, hearttransplants. Advances in operativetechniquesandtheevolution in thetreatmentofcardiacmalformations, encompassingmanifestationsandclinicalcomplications, have in recentyearsbroughtmuch more promisingandsatisfactoryresults for patientswith congenital heartdiseases, resulting in a longerlife for peopleaffectedbythese injuries.*

**Keywords:** *Congenital heartdisease. Clinicalmanifestations. Treatment.*

## **INTRODUÇÃO**

Cardiopatias congênitas são más formações no coração que levam a pequenas ou grandes alterações estruturais ou circulatórias, comprometendo parcialmente ou totalmente seu funcionamento, gerando uma alta taxa de mortalidade no primeiro ano de vida (HUBER *et al.*, 2010).

Apesar de sua origem ainda ser considerada desconhecida, estudos genéticos com base na investigação do DNA vêm permitindo associar seu surgimento a variações do material genético. Tais estudos possibilitam aperfeiçoar o reconhecimento clínico e terapêutico das más formações (VERMEESCH *et al.*, 2007).

As CC podem ser classificadas em dois grupos distintos: Acianogênicas e Cianogênicas, no qual interferem diretamente na alteração fisiológica do indivíduo(BRASIL, 2011).

O progresso terapêutico e avanços tecnológicos têm colaborado para que diagnósticos precoces *in utero* sejam possíveis, resultando em melhorias satisfatórias das condições de assistência aos portadores de cardiopatia aumentando sua sobre vida significativamente (BERKES *et al.*, 2010).

Analisando o processo de tratamento de uma patologia de longo prazo como as CC, utilizamos o conceito de doenças crônicas. Tais doenças podem ser entendidas como situações que possuem características especiais e exigem acompanhamento a longo prazo. O portador de tais doenças pode sofrer mudanças consideráveis em seu estilo de vida, levando em consideração o tratamento

terapêutico, controle clínico e possíveis interações recorrentes (VIEIRA; DUPAS; FERREIRA, 2009).

## **CARDIOPATIAS CONGÊNITAS DEFINIÇÕES E CARACTERÍSTICAS**

A separação das cardiopatias congênitas faz-se segundo alguns critérios, favoráveis para a devida orientação diagnóstica. A primeira refere-se ao tipo de manifestação clínica seja por cianose, insuficiência cardíaca congestiva e sopro, originado por um fator mais fisiopatogênico das situações que caracterizam anatomicamente e funcionalmente um órgão. A segunda se fundamenta no grau de saturação arterial de oxigênio na básica classificação em cardiopatias acianogênicas e cianogênicas(SERRANO, 2009).

As que se expressam com IC estabelecem uma distinção patogenética e são caracterizadas neste grupo a Anomalia de Ebstein, coarctação da aorta, estenose aórtica, hipoplásia do lado esquerdo do coração, comunicação interventricular, persistência do canal arterial e defeito do septo atrioventricular (SERRANO, 2009).

As cardiopatias congênitas que se evidenciam através de cianose acentuada, ocorrem predominantemente nas quatro primeiras semanas de vida, e em geral são as que afetam o fluxo pulmonar correspondente ao canal arterial; estas são representadas pela atresia pulmonar, atresia tricúspide, estenose pulmonar valvar, tetralogia de Fallot e transposição das grandes artérias (SERRANO, 2009).

Deste modo, nas cardiopatias congênitas acianogênicas, há uma distinção de dois grandes grupos onde se considera a obstrução sanguínea e o desvio sanguíneo da circulação sistêmica para a circulação pulmonar. Entre as cardiopatias obstrutivas a mais expressiva é a estenose pulmonar valvar, havendo também estenose tricúspide, estenose aórtica, coarctação da aorta, entre outras. Já nas cardiopatias com comunicação intercavitárias- figuram além da comunicação interatrial e interventricular, o defeito total do septo atrioventricular e do canal arterial (SERRANO, 2009).

### **ANOMALIA DE EBSTEIN (AE)**

O primeiro relato da AE ocorreu em 1866, por Wilhelm Ebstein. Essa anomalia corresponde a uma má formação da valva tricúspide, pouco freqüente, acometendo cerca de 1% de todas as CC, no entanto é a má formação mais comum envolvendo essa valva (ARRUDA *et al*, 2002).

Sua origem é desconhecida, e em grande parte dos casos parece ser multifatorial. Apesar de sua raridade, têm sido descritos casos de AE familiar. A incidência é a mesma para os dois sexos. A mortalidade no período neonatal é alta, atingindo 70 a 85%, mesmo nos grandes centros, principalmente quando os sintomas são precoces e é necessária intervenção cirúrgica (ATTENHOFER *et al*, 2005).

Sintomas como dificuldade de respirar (dispnéia), cianose, arritmias, hipertrofia do coração e insuficiência ventricular direita, são comuns nessa má formação (BROWN *et al*, 2008).

O diagnóstico da AE é feito através do ecocardiograma, no qual é possível ver um deslocamento da valva tricúspide de 8 mm/m<sup>2</sup> ou mais. A abordagem cirúrgica na AE consiste na troca ou reconstrução plástica da valva tricúspide (WEBB *et al*, 2006).

Em um relato de caso foi possível observar a falta de sintomas como dificuldade de respirar, batimento acelerado e/ou irregular do coração e síncope, explicada pelo tratamento com anti-hipertensivos, estabelecida à paciente após o procedimento de ablação, com uso do fármaco caverdilol, droga  $\alpha$  e  $\beta$  bloqueadora adrenérgica que possuem ação antiarrítmica (MORETTI *et al*, 2011).

## **COARCTAÇÃO DA AORTA (CA)**

A coarctação da aorta é uma malformação congênita que acomete cerca de 7% dos portadores de CC, com predominância do sexo masculino, caracterizada por um estrangulamento segmentar da artéria aorta, causando em dois terços das crianças o surgimento da HTA (SOUSA *et al*, 2001).

Foi descrita primeiramente em 1768, por Johann Meckel, e, após diversos estudos, classificada por Bonnet, em 1903, onde acomete o tipo infantil da artéria radial direita, e no adulto, a aorta descendente ou membros inferiores de acordo com sua localização e apresentação clínica (SANTOS, AZEVEDO, 2003).

CA pode estar associada a outras lesões valvares, sendo na maioria das vezes assintomática, os riscos fundamentais apresentados são devido ao agravamento da HTA que abrangem o surgimento de aneurismas e hemorragias cerebrais, ruptura da aorta, ICC e endocardite bacteriana (SPENCER, 1991).

O diagnóstico é essencialmente clínico: por investigação da HTA ou relevante diferencial entre os pulsos dos braços e pernas. O exame radiográfico dos vasos sanguíneos dá-nos o diagnóstico confirmatório, pois mostra o local e a expansão da coarctação, permitindo assim, a escolha terapêutica mais adequada, que na maioria das vezes é cirúrgica (SPENCER, 1991).

O tratamento clínico pode ser empregado para controle inicial da HTA com o uso de anti-hipertensivos, e depois o paciente deve ser conduzido à cirurgia corretiva ou aortoplastia por balão, de acordo com critérios da equipe médica (JENKINS, WARD, 1999).

## **ESTENOSE AÓRTICA (EA)**

A EA é determinada pelo defeito de estreitamento das estruturas valvares, interligada ou não à fusão das cúspides da valva aórtica. Pode ser congênita ou adquirida (TARASOUTCHI *et al*, 2011).

A estenose aórtica congênita é uma má formação frequente, predominante entre o sexo masculino. Sua incidência real pode ser subestimada, visto que a maioria dos casos de valva aórtica não há diagnóstico imediato ao nascimento, sendo apenas confirmados na fase adulta principalmente em idosos, sendo na maioria das vezes atípico a presença de sintomas (WEBB *et al*, 2005).

A AE se apresenta em distintas formas. As mais comuns observadas são as bicúspides, seguidas das tricúspides e unicúspides (normalmente letais em crianças menores de um ano) (WEBB *et al*, 2005).

Um sucinto diagnóstico físico e funcional é essencial para o adequado manejo das valvopatias. A prática de anamnese e exame físico completos, com destaque para a ausculta cardíaca são fundamentais para o diagnóstico (TARASOUTCHI *et al*, 2011).

Entre as várias tecnologias de diagnóstico da AE destacam-se: o eletrocardiograma, radiografia de tórax, ecocardiografia, cateterismo cardíaco, TC

(na presença de calcificação da valva aórtica); e ressonância magnética cardiovascular (TARASOUTCHI *et al*, 2011).

O tratamento farmacológico na EA é destinado ao alívio de sintomas, como ponte para o tratamento cirúrgico; e ao tratamento de doenças associadas à EA como a profilaxia de Endocardite Infecciosa. O diurético de alça furosemida pode ser empregado para alívio de sintomas. Não há comprovação satisfatória, que fundamente o uso de algum fármaco com o desígnio de retardar a evolução da EA (TARASOUTCHI *et al*, 2011).

No entanto, condições associadas à EA necessitam ser tratadas, dentre elas a dislipidemia e a HTA, vasodilatadores também podem ser usados com um certo cuidado (TARASOUTCHI *et al*, 2011).

## **COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR (CIV)**

A CIV é um defeito que ocorre no septo ventricular de hiperfluxo pulmonar. Quando isolada é a má-formação mais freqüente em CC, representando cerca de 35% dos casos, sendo habitualmente diagnosticado através ICC ou ausculta excessiva, em casos no qual o defeito é de grandes proporções (GLEN, BURNS, BLOOMFIELD, 2004).

Sua classificação é feita de acordo com o local do defeito e sua relação com padrões anatômicos estabelecidos. Nesta classificação estão defeitos relacionados com o septo membranoso, valvas atrioventriculares, valvas arteriais e na porção muscular do septo (SERRANO, 2009).

O diagnóstico pode ser estabelecido através de ecocardiografias. Apenas em casos de dúvidas diagnósticas da CIV musculares múltiplas e de suspeita de hipertensão pulmonar fixa, se realiza o cateterismo (SERRANO, 2009).

Defeitos discretos do septo ventricular podem fechar de forma natural em 10% a 70,8% dos casos. Visto que as malformações com ICC e cianose são rapidamente diagnosticadas e tratadas, não existe atualmente, uma concordância sobre a intervenção cirúrgica, destas lesões com pequenas comunicações sem repercussão hemodinâmica (NEUMAYER, STONE, SOMERVILLE, 1998).

Em médio e longo prazo tais defeitos podem causar alterações anatômicas no coração com modificações estruturais e funcionais, resultante do

próprio desenvolvimento da doença ou a mecanismos desencadeados na tentativa de correção natural do defeito, facilitando o acometimento por agentes infecciosos, atuando como danos de alto risco para o desenvolvimento de endocardite infecciosa (GABRIEL et. al, 2002).

### **ATRESIAPULMONAR (AP)**

A AP é determinada como um grupo de malformações cardiopulmonares cianogênicas grave de alta complexidade, na qual há falha da conexão entre o ventrículo direito e as artérias pulmonares. Cerca de 3% dos CC são representados por AP (KIRKLIN, BARRATT-BOYES, 1993).

O diagnóstico preciso ocorre através de ecocardiograma, e quando necessário algum esclarecimento faz-se uso do cateterismo cardíaco.

De modo a fornecer uma intervenção terapêutica apropriada. A AP pode ser dividida em três tipos:

- a) Tipo A: todos os fragmentos pulmonares são vinculados às AAPP centrais.
- b) Tipo B: alguns fragmentos pulmonares são supridos pelos ramos das AAPP centrais, enquanto outros são providos pelas artérias ACSP.
- c) Tipo C: todos os fragmentos pulmonares são supridos exclusivamente pelas ACSP, pois as AAPP centrais estão ausentes (CROTI, 2001).

Em algumas situações faz-se o uso de Prostaglandinas E1 venosas para a sustentação do canal arterial aberto, para que o sangue chegue ao pulmão, levando a um equilíbrio temporário para a intervenção cirúrgica.<sup>4</sup>

A finalidade principal da intervenção cirúrgica definitiva é estabelecer uma ininterrupção entre o ventrículo direito e as AAPP, associado ao fechamento da CIV. No entanto, muitas vezes, o tratamento anódino é indispensável, sendo a única opção cirúrgica (KIRKLIN, BARRATT-BOYES, 1993).

---

<sup>4</sup>Disponível em: <http://cardioinfantil.com.br/patologias/atresia-valvar-pulmonar/acesseem>: 25 abr. 2018.



## **ATRESIA TRICÚSPIDE**

A atresia tricúspide é uma malformação incomum, correspondente acerca de 2,7% das CC. Sua etiologia não é conhecida. Irregularidades extra cardíacas, envolvendo o sistema nervoso central e o sistema musculoesquelético, estão comumente associadas a essa má formação (ROSENTHAL, 1977).

A atresia tricúspide foi classificada em dois grupos por Kuhne em 1906, no qual se analisa a presença ou não de discordância ventrículo-arterial. Em 1949, Edwards e Burchell distingue estes dois subgrupos e sobrepõe a falta ou presença de estenose pulmonar (MATTOS *et al*, 1994).

A alta taxa de mortalidade nos primeiros anos de vida dessa cardiopatia se deve principalmente a hipóxia, ICC, vasculopatia obstrutiva pulmonar, endocardite bacteriana, abscesso cerebral, trombose ou hemorragia cerebral (MATTOS *et al*, 1994).

A caracterização das atresias tricúspides se relaciona a três variantes: conexão ventrículo-arterial concordante ou discordante, presença ou falta de CIV e presença ou ausência de estenose pulmonar (MATTOS *et al*, 1994).

O manejo clínico é feito em etapas, tendo em vista a correção hemodinâmica, através de processos cirúrgicos baseados no princípio "Fontan". É essencial que as artérias pulmonares apresentem boa dimensão e não apresentem distorções importantes, e que as pressões e resistências destes vasos não estejam altas (FONTAN, BAUDET, 1971).

## **TETRALOGIA DE FALLOT**

A tetralogia de Fallot é a má-formação mais comum em cardiopatias congênitas cianóticas, representando cerca de 10% em todas as cardiopatias congênitas. Apresentando quatro características principais: defeito do septo interventricular, cavalgamento da aorta, obstrução do efluxo sangüíneo do ventrículo direito e hipertrofia ventricular direita (PINSKY, 1990).

Prioriza-se a correção definitiva no primeiro ano de vida, atentando-se a malformações associadas, pois quando não tratada leva os pacientes a óbito nos



primeiros anos de vida. Tais correções auxiliam em conseqüências como hipoxemia, cianose, policitemia e outros vários elementos agravantes (FARAH, 2008).

O diagnóstico é obtido por meio de radiografia torácica, ECG, estudos com Doppler cardíaco e ecocontraste (COUTO; NELSON, 2006), avaliando os fluxos anormais e sua extensão (PIDAL, 2011).

O manejo clínico pode ser tanto paliativo quanto definitivo. O tratamento farmacológico é feito através de medicamentos, principalmente com o uso de bloqueadores beta adrenérgicos, especialmente o propranolol, que diminui a contração e a obstrução do ventrículo direito, proporcionando o aumento no fluxo da artéria pulmonar (SLATTER, 1993).

O tratamento cirúrgico ocorre por meio de três técnicas principais: Blalock-Taussig, Pottse Waterston-Cooley. Estas técnicas favorecem o retorno venoso pulmonar, aumento do lado esquerdo do coração e maior aporte de sangue oxigenado para a grande circulação (ETTINGER; FELDMAN, 2004).

## **ESTENOSE PULMONAR (EP)**

A EP é uma obstrução do fluxo sanguíneo de saída do VD, devido a um defeito da válvula pulmonar, apresenta-se em diferentes graus. É uma má formação cardíaca frequente, correspondente a 7-10% de todas as CC, podendo ocorrer associada a outras má formações.<sup>5</sup>

A EP pode ser classificada de acordo com sua morfologia, de acordo com o aspecto dos folhetos valvares pulmonares em grau 1 e grau 2 ou de acordo com o estado da obstrução valvular, subvalvular e supravalvular, sendo a valvular a mais comum (MATTEUCI et al, 2016).

O diagnóstico é realizado por exame físico, onde ausculta-se o sopro sistólico e através de ECG com Doppler, radiografia torácica e cateterismo cardíaco.

O tratamento cirúrgico é recomendado em casos de EP grave. Tais procedimentos cirúrgicos dependem do tipo, localização e grau de obstrução da

---

<sup>5</sup>Disponível em: <http://albertoecmelo.com/estenose-da-valvula-pulmonar/> acesso em 25 mar. 2018.

estenose. É realizado tratamento farmacológico para os sintomas de ICC (MATTEUCI et al,2016).

## **COMUNICAÇÃO INTERATRIAL**

A CIA se caracteriza por qualquer fenda no septo que separa as cavidades atriais. Esta deformidade no septo atrial é uma das anomalias das CC mais comuns conhecidas em adultos, sendo diagnosticada principalmente na fase adulta (SERRANO, 2009).

Acomete cerca de 5% a 10% entre todas as cardiopatias congênitas, sobressaindo no sexo feminino. Pode ser associada algumas vezes com outras desordens genéticas como a trissomia dos 21(SILVEIRA *et al*, 2008). Pode ser classificada em quatro grupos: *ostium secundum*, *ostium primum*, *sinus venosus*, e seio coronário (SERRANO, 2009).

Os portadores de CIA podem apresentarsintomas relativos a disfunção miocárdica direita ou global, arritmias ou eventos tromboembólicos. Sendo diagnosticado através da ecocardiografia especialmente transesofágica. A maior parte dos adultos com CIA é tratada de modo seguro, utilizando-se de intervenções cirúrgicas ou técnica percutânea disponíveis, não demonstrando complicações de longo prazo (ENGELFIET *et. al*, 2007).

## **TRANSPOSIÇÃO DE GRANDES ARTÉRIAS (TGA)**

A TGA é uma condição onde as circulações pulmonares e sistêmicas são completamente separadas, no qual o sangue oxigenado não circula para o corpo. Pode ser diagnosticada ainda na gestação ou logo após o nascimento, devido ao quadro de cianose grave.

Corresponde a cerca de 12% das CC, com uma taxa de mortalidade de 50% no primeiro mês de vida sem o tratamento adequado. (SERRANO,2009).

É diagnosticada através do ECG,raio-x de tórax e eletrocardiograma, podendo ser diagnosticada ainda na gestação por meio do ECG fetal.

A TGA é uma enfermidade gravíssima, onde o bebê necessita de uma medicação muito importante, conhecida com prostaglandina E1, imprescindível para

manter o canal arterial aberto e permitir a mistura de sangue entre a circulação pulmonar e sistêmica do coração.

O tratamento cirúrgico é indispensável para manutenção da vida do portador de TGA, sendo a Cirurgia de Jatene ou “switch arterial” o procedimento de escolha, na qual é feita a recolocação dos troncos da aorta e da artéria pulmonar em suas posições normais.<sup>6</sup>

## **MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS PRESENTES EM CC E SUAS PARTICULARIDADES**

É importante agregar um conhecimento aprofundado sobre as CC suas manifestações clínicas e possíveis complicações, pois este conhecimento sobre as mesmas interfere diretamente na melhoria do tratamento clínico, no avanço de intervenções terapêuticas, no aperfeiçoamento dos cuidados intensivos e dos resultados cirúrgicos, diminuindo a morbidade e mortalidade destes pacientes (GATZOULIS *et, al.* 2005).

### **HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR (HAP)**

O que caracteriza a HÁ Pé o aumento prolongado da pressão arterial pulmonar e um aumento na resistência da vasculatura pulmonar que se desenvolve gradualmente, levando à insuficiência ventricular direita e morte antecipada (FABER, LOSCALZO, 2004).

Pode acontecer associada a um grande número de condições médicas subjacentes ou quando ocorre uma doença que afeta somente a circulação pulmonar (MCLAUGHLIN *et al*, 2009).

A definição da HAP ocorre quando os valores da pressão arterial pulmonar média estão acima de 35 mmHg<sup>2</sup>, considerando a pressão sistólica da artéria pulmonar (TULLOH, 2005).

---

<sup>6</sup>Disponível em: <http://www.hospitalinfantilsabara.org.br/sintomas-doencas-tratamentos/transposicao-das-grandes-arterias-ou-grandes-vasos-tga/> acesso: 25 mar. 2018.

A última atualização na classificação da HAP aconteceu no ano de 2013(SIMONNEAU *et. al*, 2013).Tal classificação foi baseada em progressos acerca de achados histopatológicos, de mecanismos relacionados à biologia molecular e vascular, bem como às alterações genéticas (RICH, 1998).

A classificação da HAP tem sido dividida em cinco grandes grupos. Recentemente, as CC foram colocadas dentro do primeiro grupo, junto com a hipertensão arterial pulmonar idiopática, mas algumas CC foram agrupadas no segundo grupo, juntamente com patologias que causam hipertensão pulmonar devido à doença do coração esquerdo(SIMONNEAU, *et. al*, 2013).

No terceiro *grupo* estão alocadas doenças pulmonares ou hipoxemia, no quarto grupo HAP devido a doença tromboembólica crônica, e no quinto grupo por mecanismos multifatoriais desconhecidos(SIMONNEAU, *et. al*, 2013).

Todas as alterações cardíacas congênitas que demonstram extensa comunicação intra ou extra cardíaca, se desenvolvem com aumento de pressão na circulação pulmonar. Como resultado, tem a capacidade de causar HAP, se não for corrigido rapidamente através de intervenções cirúrgicas (SIMONNEAU, *et. al*, 2013).

Os sintomas iniciais da HAP são consideravelmente leves e comuns a várias outras patologias, sendo comumente reconhecida em estágios relativamente avançados (MCLAUGHLIN *et al*, 2009).

Alguns sintomas podem revelar o grau da HAP como: dispnéia, fadiga, limitação para atividades diárias e físicas, dores precordial e torácica, tonturas, síncope, cianose e hemoptise. Assim como sintomas associados ao acometimento de outros órgãos e sistemas(MCLAUGHLIN *et al*, 2009).

Alguns achados ao exame físico são capazes de colaborar para a identificação de possíveis causas associadas a HAP. No entanto o diagnóstico preciso ocorre através do ecocardiograma ou do cateterismo cardíaco direito(MCLAUGHLIN *et al*, 2009).

Para alcançar um nível satisfatório de diagnóstico precoce das duas doenças, salienta-se a importância de pacientes com CC realizem ecocardiogramas regularmente para detecção de HAP. Por outro lado, todos os pacientes diagnosticados com HAP também devem ser avaliados quanto à possibilidade de terem um defeito cardíaco ainda sem diagnóstico (WARNES *et. al*, 2008).

Os pacientes com HAP e CC devem ser acompanhados em instituições terciárias com a participação de um conjunto multidisciplinar e por profissionais capazes de acompanhar tanto a HAP como a doença cardíaca (DIMOPOULOS, WORT, GATZOULIS, 2014).

## **CIANOSE**

A cianose está comumente associada a patologias que diminuem o estado de oxigenação da hemoglobina ou a sua capacidade para liberar o oxigênio, designadamente malformações congênitas cardíacas ou pulmonares (BRAUNWALD *et. al*, 2008)

A cianose refere-se à tonalidade azulada da pele e mucosa, considerada um dos sinais e sintomas mais significantes no diagnóstico das CC. Encontram-se principalmente dois tipos de cianose, central e periférica.

Na cianose central, o nível de hemoglobina não-oxigenada ou insaturada está elevada na rede de capilares sanguíneos cutâneos, devido à CC com shunt direito-esquerdo ou à saturação de oxigênio inadequada do sangue arterial nos pulmões por doença respiratória. É notada especialmente na língua, mucosas e leito ungueal.

A cianose central pode induzir uma alteração sanguínea caracterizada por aumento excessivo da quantidade de hemácias circulantes e insuficiência de oxigênio no sangue.

A cianose periférica ou acrocianose são normalmente episódios benignos, que resultam da vasoconstrição periférica, normalmente decorrente ao efeito do frio. Nesse caso, a saturação sanguínea de oxigênio está normal, diferentemente da cianose central em que se encontra diminuída. Entretanto, pode apresentar-se de forma grave como decorrência de hipoperfusão periférica devido a estados de choque e baixo débito cardíaco.

Há um terceiro tipo de cianose mais raro, conhecido por cianose diferencial, que é caracterizado por diferença de coloração entre as regiões do corpo, na maioria, como consequência de CC do tipo coarctação da aorta grave, no qual é possível observar cianose em membros inferiores, e, sua ausência, em membros superiores.

A cianose pode se apresentar de forma leve, moderada ou severa, dependendo do grau de hemoglobina insaturada na circulação sistêmica.

Nem sempre é possível observar desconforto respiratório simultâneo, existindo somente aumento da frequência respiratória em resposta à hipóxia. A forma mais eficaz de detecção da cianose é através da aferição da saturação periférica de oxigênio, o que pode ser facilmente obtido com oximetria de pulso (LEVESQUE et al, 2000).

É importante ressaltar que existem situações que podem encobrir a cianose em pacientes com CC cianótica, como, por exemplo, a presença concomitante de anemia, devido a uma quantidade insuficiente de hemoglobina insaturada na corrente sanguínea para produzir a coloração azulada da pele.

Existe também a probabilidade de alguns pacientes se tornarem cianóticos somente ao esforço físico, sendo, necessária a realização de um exame físico e busca da história do paciente, aliados a exames complementares indispensáveis para fazer o diagnóstico diferencial da cianose.<sup>7</sup>

## **INSUFICIÊNCIA CARDÍACA (IC)**

A insuficiência cardíaca representa a maior causa de morbidade e mortalidade nesta população. É definida como uma síndrome complexa, de consequência funcional ou estrutural, onde o coração não consegue suprimir o sangue para a circulação aos tecidos, de forma adequada, resultando em um conjunto de sinais e sintomas no paciente (KANTOR *et. al*, 2013).

A IC pode ser classificada de várias formas: IC compensada e descompensada, aguda e crônica relacionadas a sua forma de evolução, de alto débito e baixo débito cardíaco, direita e esquerda (quando a falha é ocasionada no ventrículo esquerdo ou direito), cardiorrenal (interação de coração e rins). Essas disposições são essenciais para a correta abordagem do paciente na prática clínica (AZEKA *et. al*, 2014).

---

<sup>7</sup> Disponível em: <http://cardioinfantil.com.br/duvidas/cianose/> acesso em 24 abril. 2018.

A incidência por ano de IC devido a CC é de aproximadamente 0,1 a 0,2% de recém-nascidos. As más formações mais comuns que ocasionam a IC abrangem: defeitos com desvio de sangue da esquerda para a direita, lesões obstrutivas esquerdas e insuficiência valvar atrioventricular ou semilunar congênita (AZEKA *et al.*, 2008).

Em jovens e adultos os sintomas normalmente se apresentam sob a forma de dificuldade de respirar, caracterizada por respiração rápida e curta, respiração acelerada, cansaço, intolerância ao exercício físico, ortopnéia, dificuldade de respirar após dormir, e sintomas gastrintestinais (AZEKA *et al.*, 2008).

Crianças podem apresentar taquicardia e respiração acelerada. No entanto os sintomas típicos são cansaço e intolerância ao esforço físico, sendo ainda falta de apetite e dificuldade de crescimento, complicações comuns (AZEKA *et al.*, 2008).

Os métodos utilizados inicialmente para diagnóstico da IC são radiografia de tórax, eletrocardiograma e ECG (AZEKA *et al.*, 2014).

## **ARRITMIAS CARDÍACAS**

Arritmia cardíaca é uma dificuldade correlacionada com o ritmo dos batimentos cardíacos. Esta alteração pode acontecer sob a forma de um ritmo demasiadamente lento, da ausência eventual de um ou mais batimentos cardíacos, conhecido como bradicardia. O número excessivo de batimentos acelerados por minuto é denominado taquicardia (MORAIS, 2009).

Tanto na bradicardia quanto na taquicardia o coração bate de forma anormal, portanto o bombeamento de sangue para as diferentes partes do corpo pode não ser alcançado, colocando em perigo órgãos vitais (MORAIS, 2009).

As arritmias também podem ser encontradas nas aurículas ou nos ventrículos do coração. A fibrilação auricular é a arritmia cardíaca mais comum, definida como um batimento irregular nas aurículas. As pessoas com FA têm um batimento das aurículas excessivamente superior ao do resto do coração, o que resulta numa circulação irregular e a formação eventual de coágulos sanguíneos (MORAIS, 2009).



As arritmias mais sérias aparecem com mais frequência em idosos, pois os adultos com esta idade são particularmente comprometidos por uma série de doenças cardiovasculares e até por outras doenças que são favoráveis ao surgimento de arritmias (MORAIS, 2009).

As arritmias são a maior causa de internação nos adultos com CC, sendo um fator no aumento de morbidade e mortalidade nestes pacientes. Entre os fatores predisponentes para o surgimento das arritmias em CC, são citados anatomia da cardiopatia, alterações hemodinâmicas e resultantes de cirurgias intracardíacas.<sup>8</sup>

Sintomas como palpitações, batimento cardíaco acelerado ou muito lento, cansaço, vertigens, transpiração anormal, falta de ar, dor de peito e ansiedade pode estar associados a arritmias. Outras manifestações mais graves são a síncope ou até a morte súbita (MORAIS, 2009).

O exame mais usado para diagnosticar as arritmias é o electrocardiograma, além de investigação do histórico familiar e exame físico (MORAIS, 2009).

## **SOPRO CARDÍACO (SC)**

O sopro cardíaco é corresponde a um som extra, audível além dos normais sons cardíacos, que aparece em decorrência de uma turbulência no fluxo sanguíneo capaz de originar vibrações de intensidade suficiente para serem transmitidas por meio da parede torácica (BERDEJO, 2010).

Compõe um importante componente diagnóstico na descoberta de uma CC, permitindo avaliar, ainda que rudemente, a sua seriedade, bem como acompanhar o seu curso clínico (OLIVEIRA, et al., 2013).

São diversos os fatores que interferem na produção de um SC: dentre eles estão o aumento de volume da circulação, acesso do fluxo sanguíneo por meio de uma estrutura valvular anormal, cavidade/vaso expandido ou hipertrofiado ou,

---

<sup>8</sup>Disponível em: <http://departamentos.cardiol.br/sbc-dcp/publicacoes/monografia.PDF> acesso em 27 abr. 2018.

ainda, o transbordamento do fluxo sanguíneo em válvulas incompetentes ou defeitos congênitos (OLIVEIRA, et al., 2013).

OS SC's são classificados em três tipos na idade infantil:

- a) Sopro inocente é quando não há nenhum defeito funcional ou anatômico no coração.
- b) Sopro funcional ou fisiológico, quando ocorre uma alteração hemodinâmica que compromete para a alteração do normal fluxo sanguíneo, com ausência de anomalia cardiovascular; como fator desencadeante.
- c) O sopro patológico ou orgânico provém da presença de anormalidades estruturais e funcionais do sistema cardiovascular (OLIVEIRA, et al., 2013).

Existe um conjunto de peculiares essenciais, que devem ser procuradas na avaliação de SC, abrangendo: fase do ciclo em que acontecem, permanência, intensidade, frequência, timbre, configuração, localização, irradiação e relação com a respiração (FILHO; SCHMIDT; MACIEL, 2004).

A apropriada abordagem clínica do SC demanda uma pesquisa cuidadosa para diferenciação minuciosa dos elementos citados, que, em conjunto, permitirão identificar o processo fisiopatológico, decisivo do ruído cardíaco (FILHO; SCHMIDT; MACIEL, 2004).

## **TRATAMENTO FARMACOLÓGICO DAS MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS EM CARDIOPATAS CONGÊNITOS**

O objetivo do manejo terapêutico farmacológico é melhorar a qualidade de vida, prorrogá-la e preparar da melhor forma o paciente para a intervenção cirúrgica, intervindo, positivamente, nos resultados instantâneos e até demorados à cirurgia, além de possibilitar balanceamento hemodinâmico mais apropriado (Abdulla, Young, Barnes; 1997).

## **TRATAMENTO FARMACOLÓGICO DA HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR (HAP)**

O manejo terapêutico da HAP divide-se em tratamento não farmacológico, tratamento específico e farmacoterapia adjuvante dos fenômenos relacionados (FERREIRA *et al*, 2014).

## TRATAMENTO ESPECÍFICO

Com o avanço da tecnologia e desenvolvimento das indústrias farmacêuticas, novos medicamentos começaram a ser desenvolvidos, aumentando conseqüentemente o arsenal farmacológico disponível para a terapêutica da HAP (FERREIRA *et al*, 2014).

### Bloqueadores dos canais de cálcio

A ação anti-hipertensiva provém da diminuição da resistência vascular periférica por queda da concentração de cálcio nas células musculares lisas vasculares. Embora o mecanismo de ação final seja o mesmo, essa classe farmacológica é dividida em três grupos, com propriedades químicas e farmacológicas diferentes: fenilalquilaminas, benzotiazepinas e diidropiridinas (RIBEIRO *et. al*; 2010).

### Sildenafil

Seu mecanismo de ação fundamenta-se no prolongamento da ação do óxido nítrico através da inibição seletiva da enzima fosfodiesterase-5, aumentando o relaxamento do músculo liso e a vasodilatação pulmonar (FERREIRA *et. al*, 2014).

O uso dos inibidores da fosfodiesterase 5, melhora o débito cardíaco, sendo seu uso relacionado à melhora clínica e funcional dos pacientes com HAP (FERNANDES *et. al*, 2005).

O mecanismo de ação da sildenafil na vasculatura pulmonar não depende da etiologia da HAP, que pode variar de acordo com a idade do paciente (SUHUIHARA, 2001).

### Iloprost

A iloprost é um fármaco sintético com efeito semelhante às prostaglandinas, substâncias produzidas pelo endotélio vascular com características vasodilatadoras, antiagregantes plaquetárias e citoprotetoras (CHEN *et al*, 2009).

A Iloprosta promove a dilatação das arteríolas e vênulas, ampliação da densidade capilar e redução da permeabilidade vascular, impossibilitam a agregação e adesão plaquetária, estimulando o potencial fibrinolítico endógeno e efeitos antiinflamatórios(CHEN *et al*, 2009).

Seu uso demonstra melhoras hemodinâmicas e funcionais como aumento da resistência vascular, diminuição da pressão arterial pulmonar e melhora do débito cardíaco (PARAMOTHAYAN *et. al*, 2015).

### **Bosentana**

HAP está relacionada a taxas elevadas de ET-1 e, quanto mais altas essas taxas, maior é a proporção da doença e menor a sobrevida dos pacientes (GALIE, MANES; 2004)

A bosentana é um competidor duplo dos receptores A e B da endotelina. A endotelina 1 (ET-1) é um forte vasoconstritor que tem a capacidade de induzir a proliferação celular endotelial e muscular lisa da parede vascular pulmonar. Os receptores A são responsáveis pela vasoconstrição, e os receptores B, promovem a remoção da ET-1 da circulação, favorecendo a vasodilatação (GALIE, MANES; 2004). Age, portanto como vasodilatador e com ação inibitória da ativação e desenvolvimento de células musculares lisas, diminuindo o remodelamento vascular (COHEN *et. al*; 2004).

Estudos mostram o benefício de seu uso na melhora da resistência vascular, pressão arterial pulmonar e índice cardíaco (CHANNICK *et. al*, 2001)

### **TRATAMENTO FARMACOLÓGICO ADJUVANTE**

Anticoagulantes como a varfarina e heparina são recomendados com finalidade de prevenir casos de trombose secundária in situ, (WIDLITZ, BARST; 2003). O risco elevado de desenvolver trombose in situ em pacientes com HAP é devido à disfunção endotelial associada à diminuição do fluxo sanguíneo pulmonar (FUSTER *et. al*, 1984).

Os diuréticos são usados com finalidade de estabilizar a retenção hídrica secundária à disfunção ventricular direita grave (FERREIRA *et al*, 2014).

Estudos com o uso de digitálicos comprovam a melhora do débito cardíaco em pacientes com HAP e disfunção ventricular direita (RICH *et. al*, 1998).

Cada paciente apresenta uma resposta à terapia medicamentosa diferente, o que exige adequação terapêutica em casos de efeitos adversos que limitem o uso do fármaco escolhido ou não apresente resposta terapêutica satisfatória, optando pelo uso de uma classe terapêutica diferente (FERREIRA *et al*, 2014).

## **TRATAMENTO FARMACOLÓGICO DA CIANOSE**

O tratamento visa interromper o ciclo de hipoxemia, abrangendo manejo clínico e cirúrgico (WALDMAN, WERNLY, 1999).

Faz-se uso de oxigênio por cateter nasal ou por máscara, buscando o aumento da saturação, a morfina gera sedação central com pequena depressão do centro respiratório (DORIGO, 2000).

A acidose metabólica surge rapidamente, e o uso do bicarbonato de sódio administrado, experimentalmente, na dose de 1mEq/Kg, deve ser feita assim que se tenha um acesso venoso e, após, de acordo com a gasometria (DORIGO, 2000).

Caso a crise persista, pode-se fazer uso de drogas vasoconstritoras como adrenalina ou quetamina, com o intuito de elevar a resistência vascular periférica e diminuir movimento de fluidos a nível ventricular (DORIGO, 2000).

Beta-bloqueadores adrenérgicos como o propranolol atuam diretamente como inotrópico negativo em crises, além do relaxamento do espasmo infundibular. Seu uso crônico, no tratamento das crises, induziria a um equilíbrio no leito vascular periférico, precavendo quedas súbitas da resistência vascular periférica (DORIGO, 2000).

Medidas profiláticas como correção de eventuais anemias através de concentrado de hemácias, tratamento da hipoglicemia e distúrbios hidroeletrólíticos são igualmente significantes na reversão do quadro cianótico (DORIGO, 2000).

## **TRATAMENTO FARMACOLÓGICO DA INSUFICIÊNCIA CARDÍACA**

O tratamento adequado pode interferir na evolução da IC, com o objetivo de atenuar os sintomas, melhorar a capacidade funcional, prevenir seu desenvolvimento e sua progressão reduzindo assim a mortalidade. São usados na IC, diuréticos, inibidores da enzima conversora de angiotensina (IECA), vasodilatadores arteriais, betabloqueadores e glicosídeos cardíacos (SERRANO, 2009).

O tratamento da IC vem passando por transformações através dos anos. Atualmente o manejo terapêutico se baseia no tripé: digitálicos, diuréticos e inibidores da enzima conversora de angiotensina, com os melhores resultados, com diminuição sintomática da necessidade de internações hospitalares, além da redução de mortalidade (COHN, 1996).

### **DIURÉTICOS**

Os diuréticos de alça como a furosemida são primeira escolha principalmente em pacientes descompensados, devido a sua potência e rapidez de ação (CEIA, 1993).

Eles inibem a reabsorção de eletrólitos na fração espessa da alça de Henle, retirando a produção de água livre, elevando a excreção de sódio e cloro no túbulo distal, dificultando a reabsorção desses eletrólitos na porção ascendente da alça de Henle. Elevam os níveis de filtração glomerular e o fluxo sanguíneo renal (KRÜCK, 1991).

Conseqüentemente, aumentam a capacidade venosa, diminuindo a pressão de enchimento do ventrículo esquerdo, favorecendo os pacientes com congestão pulmonar (CARSON, 1996).

Os antagonistas da aldosterona como a espironolactona, age diminuindo a excreção de potássio, amônia e elevando a excreção de sódio e bicarbonato. Esta ação possui um efeito direto na vasculatura periférica, favorecendo o fluxo sanguíneo renal (CARSON, 1996).

Os tiazídicos como as hidroclorotiazidas operam no túbulo distal, são eliminados pelo túbulo proximal, aumentando a diurese, eliminando sódio e potássio, atuam como anti-hipertensivos no tratamento da IC (CEIA, 1993).

### **INIBIDORES DA ENZIMA CONVERSORA DE ANGIOTENSINA (IECA)**

Os IECA atuam reduzindo a formação de angiotensina II, diminuindo a vasoconstrição e retenção de sódio (BOCHI, 2012).

Os IECA são fármacos atualmente imprescindíveis no tratamento da IC, pois apresentam benefícios como a redução sintomática, evolução na qualidade de vida e desempenho físico, redução na quantidade de internações hospitalares e diminuição da mortalidade (BARRETTO, RAMIRES, 1998).

O captopril é o fármaco de primeira escolha no tratamento farmacológico da IC infantil, empregando também o uso do enalapril em crianças maiores de 2 anos (AZEKA *et al.* 2014).

### **BETA-BLOQUEADORES (BB)**

Os BB são usados com a finalidade terapêutica principal de reduzir o desenvolvimento da disfunção ventricular, efeito de remodelagem reversa e diminuição de morte súbita e, em pacientes com fibrilação atrial crônica, exercem o controle da resposta ventricular (BOCHI, 2012).

Os BB que demonstraram maior eficácia no tratamento de IC foram succinato de metoprolol, carvedilol e bisoprolol, os quais podem ser inicialmente associados a outros medicamentos como os IECA (ROSCANI, 2013).

### **GLICOSÍDEOS CARDÍACOS**

Estes fármacos induzem o aumento do fluxo sanguíneo, diminuição da resistência vascular, dilatação venosa e diminuição da pressão venosa central e da frequência cardíaca. A vasodilatação resulta de um aumento no débito cardíaco e da remoção dos efeitos vasoconstritores (RAHIMTOOLA, 2014).



Nos pacientes com IC, a digoxina reduz a frequência ventricular em pacientes com ritmo sinusal, devido à remoção da estimulação simpática e elevam o tônus parassimpático nos pacientes com fibrilação atrial (RAHIMTOOLA, 2014).

A digoxina oferece um índice terapêutico muito baixo, e seu uso deve ser monitorado com cuidado devido ao seu alto nível de toxicidade (HAUPTMAN, KELLY, 1999).

## **VASODILATADORES**

Os nitratos estimulam a vasodilatação e em doses reduzidas ocorre a dilatação preferivelmente do sistema venoso. A vasodilatação arterial é caracteristicamente relacionada a doses mais altas (DAIBER et, al. 2015).

A hidralazina é um fármaco dilatador seletivo da musculatura arterial, sendo também proposta sua capacidade de reparar a atividade da ALDH-2 vascular, prevenindo a tolerância ao nitrato (DAIBER et, al. 2015).

Para portadores de IC avançada, uma alternativa é associar vasodilatadores para comportar uma melhor compensação. Deste modo, associados aos inibidores da IECA podem ser utilizados o nitrato ou hidralazina ou os dois (COHN et, al. 1991).

## **TRATAMENTO FARMACOLÓGICO DA ARRITMIA CARDÍACA**

O manejo terapêutico farmacológico das arritmias cardíacas está fundamentado no conhecimento de suas causas, fisiopatologia, e história da arritmia, bem como os efeitos eletrofisiológicos e hemodinâmicos das drogas utilizadas (LOZANO, 2011).

Os medicamentos antiarrítmicos são comumente classificados de acordo com os efeitos eletrofisiológicos que provocam no coração pela classificação criada por Vaughan Williams (LOZANO, 2011).

## **CLASSE I – BETABLOQUEADORES DO CANAL DESÓDIO**

Os betabloqueadores do canal de sódio bloqueiam os canais de sódio, induzindo uma diminuição da despolarização da fase 0 do potencial de ação, e diminuindo a velocidade da condução do impulso através do coração. Os betabloqueadores são divididos de acordo com sua ação farmacológica em:

- a) Canais de sódio e potássio são fármacos que possuem ação moderada: Procainamida, quinidina, disopiramida
- b) Canais de sódio são fármacos de ação controlada: Lidocaína, mexiletina..
- c) Canais de sódio com ação acentuada: Propafenona, flecainida, morizicina

A Quinidina foi o primeiro medicamento que foi empregado como um antiarrítmico e ainda se mantém a sua eficácia em aumentar o limite excitabilidade e prolongar o período refratário na maioria dos tecidos (LOZANO, 2011).

## **CLASSE II – ANTAGONISTAS BETAADRENÉRGICOS**

O bloqueio dos receptores betas adrenérgicos cardíacos causa diminuição da frequência cardíaca e contratilidade, conseqüentemente reduz o débito cardíaco, proporciona também ação vasodilatadora associada, o que resultaria num melhor efeito anti-hipertensivo (FRISHMAN, SILVERMAN, 1979).

O efeito antiarrítmico dos beta-bloqueadores adrenérgicos resulta da agregação das ações antiisquêmica, anti-adrenérgica e antifibrilatória (REITER, 1998).

Nesta classificação, o propranolol é o que tem sido mais utilizado destacando-se também os metoprolol, amiodarona e atenolol.

## **CLASSE III – BLOQUEADORES DE CANAIS DE POTÁSSIO**

São medicamentos que bloqueiam os canais de potássio, cuja ação se distingue pelo prolongamento da duração do potencial de ação, provocando um

aumento do período em que o músculo cardíaco se encontra refratário a um estímulo elétrico prematuro. Amiodarona, sotalol.

A amiodarona oferece mecanismos antiarrítmicos englobando todas as classificações, com bloqueio de correntes de despolarização de sódio e canais de potássio e cálcio, além do bloqueio da atividade beta-adrenérgica, ações que alteram a inibição ou término das arritmias ventriculares por efeitos na automaticidade ou reentrada (ECHT et al. 1991).

#### **CLASSE IV – BLOQUEADORES DOS CANAIS DE CÁLCIO**

Os bloqueadores dos canais de cálcio se diferenciam por provocar uma redução da condução no nó AV (fase 0 despolarização).

Nesta classificação destacam-se o diltiazem e verapamil.

#### **TRATAMENTO DO SOPRO CARDÍACO**

Crianças com SC inocente e/ou fisiológico possuem um coração normal, podendo ter uma vida normal sem qualquer tipo de restrição. Para a grande maioria das CC, o manejo terapêutico é cirúrgico. Ele só não é preconizado quando a má formação é leve e sem repercussão grave para o coração.

Portanto não há tratamento farmacológico para o sopro cardíaco.<sup>9</sup>

#### **CONSIDERAÇÕES FINAIS**

As CC são defeitos estruturais e funcionais, que representam uma alta taxa de mortalidade. Seu prognóstico possui implicações sérias que interferem diretamente na qualidade de vida dos portadores de CC.

Os avanços tecnológicos e a evolução no tratamento farmacológico relacionados às manifestações e complicações clínicas das CC nos últimos anos

---

<sup>9</sup> Disponível em: <https://drauziovarella.uol.com.br/doencas-e-sintomas/sopro-no-coracao/>  
acesso em: 04 mai. 2018.

têm trazido resultados prósperos e satisfatórios para os pacientes portadores de cardiopatias congênitas.

O crescimento da população de adultos cardiopatas congênitos em todo o mundo é resultado da evolução terapêutica, cardiopatias complexas que antigamente evoluíam rapidamente com um mau prognóstico, tem demonstrado resultados positivos em relação a diminuição da mortalidade, quando comparado a mesma condição no passado.

Entretanto, é importante que essa nova população apresente, não só bons resultados cirúrgicos, mas que também possa manter-se clinicamente estável a longo prazo, com qualidade de vida e inserção no conjunto ambiental e social.

Para que isto ocorra, é necessário um seguimento multidisciplinar apropriado no controle da cardiopatia e possível manifestação clínica decorrente, como também na profilaxia de risco cardiovascular, pois novas doenças podem aparecer com o passar do tempo.

O cardiopata congênito deve ser tratado de forma individualizada, considerando o paciente, seu grupo familiar, a cardiopatia e os melhores métodos terapêuticos disponíveis.

O tratamento farmacológico é essencial no controle das possíveis manifestações clínicas que podem surgir. A não adesão ao tratamento farmacológico está associada à apresentação de sintomas, pior prognóstico, internações recorrentes, altos custos e ajustes desnecessários na prescrição médica.

A segurança, eficácia e a adesão ao tratamento farmacológico são importantes desafios na prática assistencial e requerem intervenções eficazes de toda a equipe multidisciplinar na qual o farmacêutico está inserido, podendo este profissional fazer uma grande diferença participando da tomada de decisão e através do aconselhamento ao tratamento.

Todo paciente que necessita fazer uso de medicamentos precisa de aconselhamento farmacêutico. Embora as ações de aconselhamento não sejam exclusivas dos farmacêuticos, como estes estão diretamente relacionados com a farmacoterapia, têm a oportunidade e responsabilidade, inclusive ética, de aconselhar o paciente no início e durante o tratamento.

O aconselhamento é um processo de troca de informações entre paciente e farmacêutico, no qual o profissional orienta sobre aspectos de cuidados em saúde

e uso dos seus medicamentos. Esta atividade traz enormes benefícios aos pacientes e proporciona maior reconhecimento ao farmacêutico; o paciente torna-se capaz de entender a necessidade dos medicamentos para a manutenção de sua saúde e bem-estar.

## REFERÊNCIAS

SERRANO JUNIOR, Carlos V.; TIMERMAN, Ari; STEFANINI, Edson. **Tratado de cardiologia SOCESP**. Manole, 2ª ed, Barueri, São Paulo, p. 2106-2146, 2009.

HUBER, J. et al. **Cardiopatas Congênitas em um Serviço de Referência: Evolução Clínica e Doenças Associadas**. Arq. Bras. Cardiol, Rio de Janeiro, v.94., nº 3, p. 333-338, 2010.

VERMEESCH, J.R. et al. **Guidelines for molecular karyotyping in constitutional genetic diagnosis**. Eur J Hum Genet, p. 1105-1114, 2007.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Ações Programáticas Estratégicas. **Atenção à saúde do recém-nascido: guia para os profissionais de saúde**. Ministério da Saúde, Brasília, p.159, 2011.

VIEIRA, S. S.; DUPAS, G.; FERREIRA, N. M. L. A. **Doença renal crônica: conhecendo a experiência da criança**. Escola Anna Nery: Revista de Enfermagem, Rio de Janeiro, v. 13, n. 1, p. 74-83, 2009.

GIL, Antônio Carlos. **Como elaborar projetos de pesquisa**. Atlas, 4ª ed., São Paulo, 2002.

BERKES, A. et al. **Measuring health-related quality of life in Hungarian children with heart disease: psychometric properties of the Hungarian version of the Pediatric Quality of Life Inventory**. 4.0 Generic Core Scales and the Cardiac Module. Health and Quality of Life Outcomes, v. 8, p. 1-12, 2010.

CHANNICK, R.N., Simonneau G, Sitbon O, Robbins IM, Frost A, Tapson VF, et al. **Effects of the dual endothelin receptor antagonist bosentan in patients with pulmonary hypertension: a randomised placebo-controlled study**. Lancet, p. 1119-1123, 2001.

FUSTER, V.; STEELE, P. M.; EDWARDS, W. D.; GERSH, B. J.; MCGOON, M. D., FRYE, R. L. **Primary pulmonary hypertension: natural history and the importance of thrombosis**. Circulation, p. 580-587, 1984.

FRISHMAN W.; SILVERMAN, R. **Clinical pharmacology of the new beta-adrenergic blocking drugs. Part 2. Physiologic and metabolic effects**. Am Heart J, p. 797-807.

ARRUDA FILHO, M. B., et al. **Anomalia de Ebstein em paciente adulto: valvuloplastia modificada para correção de insuficiência tricúspide.** Revista Brasileira de Cirurgia Cardiovascular, vol. 17, suplemento 2, p. 24-28, 2002.

ATTENHOFER, Jost C. H., CONNOLLY, H. M., EDWARDS, W. D., HAYES, D., WARNES C., DANIELSON G. K. **Ebstein's Anomaly – review of a multifaceted congenital cardiac condition.** Swiss Med Wkly, p. 269-281, 2005.

BROWN ML, et al. **The outcomes of operations for 539 patients with Ebstein anomaly.** The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery, vol. 135, p. 1120-36, 2008.

WEBB, G. D., et al. **Doença Cardíaca Congênita.** Tratado de Doenças Cardiovasculares, 7ª ed, Elsevier Ltda, Rio de Janeiro, cap. 56, vol. 2, p. 1489-552, 2006.

MORETTI, Marcelo Pasqual; SCHULZ, Júlio César; MORETTI, Miguel; ARAÚJO, Danyella; CESCINETTO, Bruna. **Associação da Anomalia de Ebstein com a Síndrome de Wolff-Parkinson-White: relato de caso.** Arquivos Catarinenses de Medicina, vol. 40, nº 4, 2011.

SANTOS, M. A., AZEVEDO, V. M. P. **Coarctação da Aorta. Anomalia congênita com novas perspectivas de tratamento.** Arq Bras Cardiol, p. 340-346, 2003.

SPENCER, F. C. **Congenital Heart-disease.** Chapter 15. In SCHWARTZ, S. I.; SHIRES, G. T.; SPENCER, F. C. **Principles of Surgery.** McGraw-Hill, p. 1370-1401, 1991.

JENKINS, N. P.; WARD, C. **Coarctation of the aorta: natural history and outcome after surgical treatment.** QJ Med, p. 365-371, 1999.

SOUSA, Gabriela; CARVALHO, Teresa; ALFAIATE, Teresa; MOURA, Antônio Veiga; CRUZ, Lourdes; FERREIRA, Mário Rui; MIRALDO, Manuel. **Coarctação da aorta: uma causa rara de hipertensão arterial.** Rev. Medicina Interna, vol. 8, nº 1, 2001.

TARASOUTCHI, F.; MONTERA, M. W.; GRINBERG, M.; BARBOSA, M. R.; PIÑEIRO, D. J.; SÁNCHEZ, C. R. M.; BARBOSA, M. M.; BARBOSA, G. V. et al. **Diretriz Brasileira de Valvopatias.** SBC Diretriz Interamericana de Valvopatias - SIAC 2011. Arq Bras Cardiol, p. 1-67, 2011.

WEBB, G. D.; SMALLBORN, J. F.; THERRIEN, J.; REDINGTON, A. N. **Congenital heart disease.** In: Zipes PD, Libby P, Bonow RO, Braunwald E, eds. **Heart disease.** 7th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders, p. 1489-552, 2005.

GLEN, S.; BURNS J.; BLOOMFIELD, P. **Prevalence and development of additional cardiac abnormalities in 1448 patients with congenital ventricular septal defects.** Heart, p. 1321-1325, 2004.

NEUMAYER, U.; STONE, S.; SOMERVILLE, J. **Small ventricular septal defects in adults.** Eur Heart J, p. 1573-1583, 1998.

GABRIEL, H. M.; HEGER, M., INNERHOFER, P.; ZEHETGRUBER, M.; MUNDIGLER, G.; WIMMER, M. et al. **Long-term outcome of patients with ventricular septal defect considered not to require surgical closure during childhood.** Am Coll Cardiol, p.1066-71, 2002.

KIRKLIN, J. W.; BARRATT-BOYES, B. G. **Ventricular septal defect and pulmonary stenosis or atresia.** In: Kirklin J W, Barratt-Boyes B G, eds. Cardiac Surgery. 2.ed. New York, Churchill- Livingstone, p.861-1012, 1993.

Dr. Ralph Bittencourt - Todos os direitos reservados 2011-**ATRESIA PULMONAR COM COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR**

Disponível em: <http://cardioinfantil.com.br/patologias/atresia-valvar-pulmonar/> Acesso em: 25 mar. 2018.

Rosenthal - **Tricuspid Atresia.** In: Moss A. Adams F. Emmanoulides G. (eds): Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. ed. 2, Baltimore. Williams & Wilkins, p. 289-301, 1977.

Fontan F. Baudet E - **Surgical repair of tricuspid atresia.** Thorax, 1971, 26: 240.

MATTOS, Sandra S.; RODRIGUES, Jorge V.; SEVERI, Rossana; NUNES, Marília; CUNHA, Carlos Eduardo G.; MELO, Verônica B.; DIDIER, Lúcia Roberta; GOMES, Kátia de Fátima D.; SANTOS, Cleusa L.; MORAES, Carlos R. **Manuseio da atresia tricúspide em neonatos. Relato de três casos e revisão da literatura.** Jornal de Pediatria, vol. 70, nº1, 1994.

PINSK, W. W.; ARCINIEGAS, E. **Tetralogy of Fallot.** Pediatr. clin. north. Am, p. 79-92, 1990.

FARAH, M. C. K. **Disfunção ventricular no pós-operatório da intervenção cirúrgica para correção dos defeitos congênitos da Tetralogia de Fallot. Estudo de correlação clínica e anatomopatológica [tese].** São Paulo: Universidade de São Paulo – Faculdade de Medicina; 2008.

PIDAL, G.; LIGHTOWLER, C. **Tetralogía de fallot encaballos.** Disponível em: <http://www.fvet.uba.ar/rectorado/hospital/pdf/FALLOT-EQUINO.pdf> Acesso em 09 mai. 2011.

COUTO, C. G.; NELSON, R. W. **Medicina interna de pequenos animais.** 3 ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2006. p. 159

ETTINGER, S. J.; FELDMAN, E. C. **Tratado de Medicina Interna Veterinária – Doenças do Cão e do Gato.** 5 ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2004. p. 825-6

SLATTER, D. **Textbook of small animal surgery.** 2 ed. Philadelphia: Saunders, 1993. v. 1. p.893-918

**VALVOPATIAS – Estenose e insuficiência da válvula pulmonar-** Disponível em:

<http://albertoecmelo.com/estenose-da-valvula-pulmonar/> acesso em 25 mar. 2018.



MATTEUCCI, G.; CHEROTO, A. L. L.; SHIMURA, K. M. Y.; GOMES, L. A. **Estenose pulmonar e displasia de tricúspide: Relato de caso em um cão da raça Blue Heeler.** Vet. e Zootec, p. 198-202, 2016.

ENGELFRIET, P. M.; DUFFELS, M. G.; MÖLLER, T.; BOERSMA, E., TIJSSEN, J. G.; THAULOW, E. et al. **Pulmonaryarterial hypertension in adultsbornwith a heart septal defect: the Euro Heart Surveyonadult congenital heartdisease.** Heart, p. 682-687, 2007.

**Transposição das Grandes Artérias ou Grandes Vasos (TGA)-** Disponível em: <http://www.hospitalinfantilsabara.org.br/sintomas-doencas-tratamentos/transposicao-das-grandes-arterias-ou-grandes-vasos-tga/> acesso: 25 mar. 2018.

FABER, H. W.; LOSCALZO J. **Pulmonary arterial hypertension.** N Engl J Med., p. 1655-1665, 2004.

MCLAUGHLIN, V. V.; ARCHER, S. L., BADESCH, D. B.; BARST, R. J.; FARBER, H. W.; LINDNER, J. R. et al. **ACCF/AHA 2009 expert consensus documentonpulmonaryhypertension a reportofthe American CollegeofCardiology Foundation Task Force on Expert Consensus Documentsandthe American Heart Associationdeveloped in collaborationwiththe American CollegeofChestPhysicians.** American Thoracic Society, Inc.; andthePulmonaryHypertensionAssociation. J Am Coll Cardiol, p. 1573-619, 2009.

TULLOH, R. M. **Congenital heartdisease in relationtopulmonaryhypertension in paediatricpractice.** PaediatrRespir Rev., p. 174-80, 2005.

SIMONNEAU, G., GATZOULIS, A., ADATIA I., CELERMAJER D.; DENTON, C; GHOFRANI, A. et al. **UpdatedClinicalClassificationofPulmonaryHypertension.** J Am Coll Cardiol, p. 34-41, 2013.

WARNES, C. A.; WILLIAMS, R. G.; BASHORE, T. M.; CHILD, J. S.; CONNOLY, H. M.; DEARANI, J. A. et al. **ACC/AHA 2008 guidelines for the management ofadultswith congenital heartdisease.** J Am Coll Cardiol, p. 143–263, 2008.

Dimopoulos K, JohnWort S, Gatzoulis MA. **Pulmonaryhypertensionrelatedto congenital heartdisease: a call for action.** Eur Heart J 2014;35: 691–700.

Braunwald E. **Hypoxiaandcyanosis.** In: Fauci AS, Braunwald E, Kasper DL, Hauser SL, Longo DL, Jameson JL, et al, editors. Harrison'sPrinciplesofInternal Medicine. 17th ed. New York: McGraw-Hill; 2008:229-230.

Dr. Ralph Bittencourt - Todos os direitos reservados 2011. **Cianose.** Disponível em: <http://cardioinfantil.com.br/duvidas/cianose/> acesso em 24 abril. 2018.

CARDIOPATIAS CONGÊNITAS EM ADULTOS (CCA), Disponível em: <http://departamentos.cardiol.br/sbc-dcp/publicacoes/monografia.PDF> acesso em 27 abr. 2018.

Kantor PF, Loughheed J, Dancea A, McGillion M, Barbosa N, Chan C et al. **Children's Heart FailureStudyGroup. Presentation, diagnosis, and medical management ofheartfailure in children:**Canadian Cardiovascular Society guidelines. Can J Cardiol. 2013; 29(12):1535-52.

AZEKA Estela, JANETE Marcelo Biscegli, JANETE Leda Bliscegli, HOROWITZ Estela Suzana Kleiman, BRANCO Klebia Castello, NETO João David de Souza et al. **I Diretriz Brasileira de Insuficiência Cardíaca e Transplante Cardíaco, no Feto, na Criança e em Adultos com Cardiopatia Congênita, da Sociedade Brasileira de Cardiologia.** Arq Bras Cardiol 2014; 103(6Supl.2): 1-126

AzekaEstela, Vasconcelos Luciana Marques, Cippiciani Tarcila Marinho, Oliveira Adriana Santos de, Barbosa Denise Fabron, Leite Rafael Marcondes Gonçalves, Gapit Vânia Löschi; **Insuficiência cardíaca congestiva em crianças: do tratamento farmacológico ao transplante cardíaco,** Rev Med (São Paulo). 2008 abr.-jun.;87(2):99-104.

Morais Carlos, **TUDO O QUE DEVE SABER SOBRE ARRITMIAS;** fundação portuguesa de cardiologia REVISÃO CIENTÍFICA: Nº.11 MAIO 2009. (acho que é uma cartilha soolha ai <http://www.fpcardiologia.pt/wp-content/uploads/2013/08/Brochura-n%C2%BA11-Arritmias.pdf>)

Berdejo CR. **Soplo inocente: importância diagnóstica.** In: Protocolos Diagnósticos e Terapêuticos em Cardiologia Pediátrica – Protocolos AEPED 2010

PAZIN FILHO A; SCHMIDT A & MACIEL BC. **Ausculta cardíaca: bases fisiológicas - fisiopatogênicas.** Medicina, Ribeirão Preto, 37: 208-226, jul./dez. 2004.

Oliveira Rita, Martins Luís, Andrade Helena, Pires António, Castela Eduardo; **Sopro Cardíaco Pediátrico: estudo de série de casos.** Rev Port Med Geral Fam 2013;29:398-402

MARIA HELENA VARELLA BRUNA 12 de Abril de 2011 Revisado em 6 de Março de 2018- Sopro no coração. Disponível em: <https://drauziovarella.uol.com.br/doencas-e-sintomas/sopro-no-coracao/> acesso em: 04 mai. 2018.

Fernandes CJ, Jardim C, Carvalho LA, Farias AQ, Filho MT, Souza R. **Clinical response to sildenafil in pulmonary hypertension associated with Gaucher disease.** J Inherit Metab Dis. 2005;28(4):603-5.

Suguihara C. **Tratamento da hipertensão pulmonar persistente do recém-nascido.** J Pediatr (Rio J). 2001;77 Suppl 1:S17-24.

LEVESQUE, B. M. et al. **Pulse oxymetry: what's normal in the newborn nursery?** Pediatr. Pulmonol., New York, v. 30, p. 406-12, 2000.

Abdulla R, Young S, Barnes SD. **The pediatric cardiology pharmacopoeia.** Pediatr Cardiol 1997; 18: 162-83.

Ribeiro Artur Beltrame; et. al; **Tratamento Medicamentoso**- Diretrizes Brasileiras de Hipertensão VI | Capítulo 6. J BrasNefrol 32; Supl1 (2010) S29-S43

Chen YF, Jowett S, Barton P, Malottki K, Hyde C, Gibbs JS, et al. **Clinical and cost-effectiveness of fenoprostenol, iloprost, bosentan, sitaxentan and sildenafil for pulmonary arterial hypertension within their licensed indications: a systematic review and economic evaluation.** Health Technol Assess. 2009;13(49):1-320.

Galie N, Manes A, Branzi A. **The endothelin system in pulmonary arterial hypertension.** Cardiovasc Res. 2004;61(2):227-37.

Cohen H, Chahine C, Hui A, Mukherji R. **Bosentan therapy for pulmonary arterial hypertension.** Am J Health Syst Pharm. 2004;61(11):1107-19.

Widlitz A, Barst RJ. **Pulmonary arterial hypertension in children.** Eur Respir J. 2003;21:155-76

Paramothayan NS, Lasserson TJ, Wells AU, Walters EH. **Prostacyclin for pulmonary hypertension in adults.** Cochrane Database Syst Rev. 2005(2):Cd002994.

Rich S, Seidlitz M, Dodin E, Osimani D, Judd D, Genthner D, et al. **The short-term effects of digoxin in patients with right ventricular dysfunction from pulmonary hypertension.** Chest. 1998;114(3):787-92.

Ceia F - **Diuréticos no tratamento da insuficiência cardíaca.** Rev Port Cardiol 1993; 12: 939-45

Krück F - **Acute and long-term effects of loop diuretics in heart failure.** Drugs 1991; 41 (suppl 3): 60-8.

Carson P - **Pharmacologic treatment of congestive heart failure.** Clin Cardiol 1996; 19: 271-7.

Bocchi EA, Marcondes-Braga FG, Bacal F, Ferraz AS, Albuquerque D, Rodrigues D, et al. **Sociedade Brasileira de Cardiologia. Atualização da Diretriz Brasileira de Insuficiência Cardíaca Crônica - 2012.** Arq Bras Cardiol 2012; 98(1 supl. 1):1-33.

Barretto Antonio Carlos Pereira, Ramires José Antonio Franchini; Insuficiência Cardíaca, Arq Bras Cardiol volume 71, (nº 4), 1998-SP. p 635-642 .

Cohn JN - The management of chronic heart failure. N Engl J Med 1996; 335: 490-8

Daiber A, Oelze M, Coldewey M, Kaiser K, Huth C, Schildknecht S, et al. **Hydralazine is a powerful inhibitor of peroxynitrite formation as a possible explanation for its beneficial effects on prognosis in patients with congestive heart failure.** Biochem Biophys Res Commun 2005; 338:1865-74.

Cohn JN, Archibald DG, ZuscheS et al - **A comparison of enalapril with hidralazine-isosorbide dinitrate in the treatment of chronic congestive heart failure.** N Engl J Med 1991; 325: 303-10.

Rahimtoola SH. **Digitalis therapy for patients in clinical heart failure.** Circulation 2004;109:2942-2946.

Hauptman P, Kelly RA. **Digitalis.** Circulation 1999;99:1265- 1270.

Waldman, J D; Wernly, J A. **Cyanotic Congenital Heart Disease with Decreased Pulmonary Blood Flow in Children.** Pediatric Clinic of North America, vol. 46, n 2, April, 1999.

DORIGO ANA HELENA J. L. **Crise cianótica: como diagnosticar e tratar;** Rev SOCERJ Vol XIII NO 1, Jan / Fev / Mar 2000. P.34-36.

Reiter MJ, Reiffel JA - **Importance of beta blockade in the therapy of serious ventricular arrhythmias.** Am J Cardiol 82: 9 I-19 I, 1998.

Echt DS, Liebson PR, Mitchell LB, Peters RW, Obias-Manno D, Barker AH, et al. **Mortality and morbidity in patients receiving encainide, flecainide, or placebo. The Cardiac Arrhythmia Suppression Trial.** N Engl J Med. 1991;324:781-8.

Gatzoulis M, Swan L, Therrien J, Pantely GA, Braunwald E. **Adult Congenital Heart Disease: A Practical Guide,** BMJ Books, 2005