

# Departamento de Cirurgia da FAMED - UFBA

- Disciplina: **CLÍNICA CIRÚRGICA I**
    - ◆ **MÓDULO CIRURGIA TORÁCICA**
      - Plano e Roteiro de Aula Teórica
      - ◆ **Cardiopatias Congênitas Cianóticas**
- Prof. Jehorvan Lisboa Carvalho

# CARDIOPATIAS CONGÊNITAS

---

Introdução

Histórico

Conceitos

Informações embriológicas

Cardiopatias cianóticas mais freqüentes

Quadro clínico diagnóstico

Correção das patologias estudadas

# Introdução

- À partir das observações anatômicas de Vesalius (Andries van Wesel, Bruxell 1514-1564), passa-se a reconhecer as primeiras observações relativas à existência de Cardiopatias congênitas e deve-se a Rokitansky (Karl Rokitanski, Vienna 1804-1878) a primeira publicação sobre este assunto

# Conceito e Classificação I

- Conceito de Cardiopatia Congênita
- Classificação do ponto de vista Clínico

## 1 ) CIANÓTICAS

### 1.1 - Cardiopatias cianóticas por diminuição de fluxo pulmonar

- ★ a) Tetralogia de Fallot
- ★ b) Trilogia de Fallot ( CIA+ EP)
- ★ c) Atresia Pulmonar + CIV (Fallot extremo)
- ★ d) Atresia Tricúspide
- ★ e) Anomalia de Ebstein

# Cardiopatias Congênitas Cianóticas

## Classificação do Ponto de vista Clínico

### 1.2 - Cardiopatias complexas cianóticas por mistura artério-venosa

- ◆ A) Drenagem anômala Total ou parcial das veias pulmonares
- ◆ B) DVSVD Dupla via de saída do VD
- ◆ C) Ventrículo único
- ◆ D) Truncus arteriosus
- ◆ E) TGVB Transposição dos Grandes vasos da base
- ◆ F) Síndrome da hipoplasia do VE

# Principais Cardiopatias Cianóticas

## Revisadas nesta aula

### ■ 1.1 por diminuição de fluxo pulmonar

Tetralogia de Fallot

Trilogia de Fallot

Atresia da Válvula Tricúspide

Anomalia de Ebstein

### ■ 1.2 por mistura arterio-venosa

Drenagem Anômala total ou parcial das veias pulmonares DATVP ou DAPVP

Dupla via de saída do VD ou do VE

Persistência do Tronco Arterioso Comum

Transposição dos Grandes Vasos da Base

# Cardiopatias cianóticas por diminuição de fluxo pulmonar

## - Tetralogia de Fallot

Cardiopatia descrita por Fallot em 1888 que apresentava quatro características:

- 1) Estenose da Artéria Pulmonar
- 2) Dextro-posição da aorta
- 3) CIV (comunicação inter-ventricular ,  
geralmente basal média)
- 4) Hipertrofia do VD

# Conceito moderno da Tetralogia de Fallot

- **Defeito de septação do tronco arterioso comum que determina as seguintes alterações anatômicas:**
- **1) Aorta aumentada de calibre, rodada para a direita e em dextro-posição**
- **2) Artéria pulmonar hipoplásica e rodada para a esquerda.**
- **3) Anel pulmonar hipoplásico e estenosado**
- **4) Válvula pulmonar estenosada e geralmente bicúspide**
- **5) Infundíbulo estreito, estenosado, rodado para a direita e curto**
- **6) Crista supraventricular hipoplásica com distorção de seus ramos**
- **7) CIV basal média**



# Cardiopatias Cianóticas Tetralogia de Fallot

Fisiopatologia e Quadro Clínico relaciona-se a:

- 1) **Grau da estenose pulmonar**
- 2) **Grau das Alterações do infundíbulo**
- 3) **Dextro-posição da aorta**
- 4) **Comunicação Interventricular - C I V**

# Tetralogia de Fallot

## Quadro clínico e fisiopatologia

**A baixa saturação do O<sup>2</sup> no sangue arterial determina:**

- **1) Alterações estato-ponderais**
- **2) Crises de hipoxemia, com dispnéia intensa e até convulsões ou perda da consciência. Ao nascer nem sempre a cianose é tão intensa, à medida que a criança se desenvolve, os sintomas vão se acentuando, principalmente durante esforços físicos.**
- **3) Policitemia - dependente da cianose e aumento na produção da eritropoietina -, é uma condição capaz de produzir outros sinais como hipocratismo digital**
- **CIV e a Estenose Pulmonar além de produzirem sopros determinam hipertrofias ventriculares**

# Diagnóstico na T. Fallot

## Radiografia do Tórax

- 1) A aorta dextro-posta cerca de 30% forma uma saliência no mediastino superior direito
- 2) O infundíbulo do VD pela hipertrofia pode ser confundido com o ramo esquerdo da AP.
- 3) A concavidade do arco médio associada à hipertrofia do VD em casos graves, apresenta uma imagem radiológica clássica, a do “tamanco holandês”

# Diagnóstico na T. Fallot

## 1) Ecocardiografia

Mais eficiente nas definições de:

- a) posição aórtica;
- b) estenose hipotrofia ou atresia, da válvula e tronco da artéria pulmonar
- c) dimensão da CIV
- d) grau de hipertrofia do infundíbulo e paredes do VD.

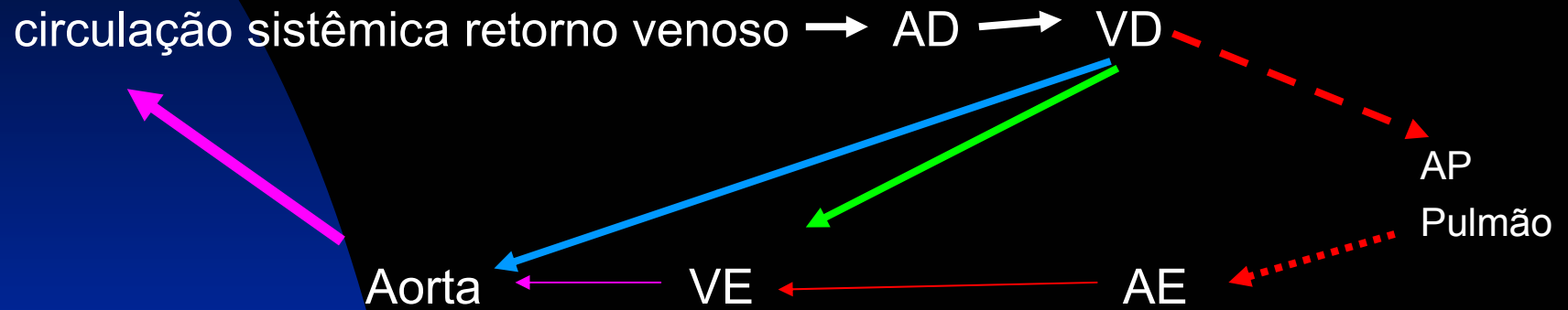
## 2) Eletrocardiografia

- ◆ Sinais de hipertrofia do VD

# Anomalias associadas à Tétrade de Fallot

- 1) Arco aórtico à direita (  $\pm 25\%$ )
- 2) PCA (Persistência do canal arterial)
- 3) CIA (Comunicação interatrial)
- 4) Coronárias anômalas
- 5) Veias Pulmonares ou sistêmicas anômalas
- 6) Estenose de ramos pulmonares
- 7) Ausência das cúspides da válvula pulmonar
- 8) Artérias brônquicas dilatadas e hipertrofiadas

# Esquema hemodinâmico na T. Fallot



# Tetralogia de Fallot - Tratamento

- 1) Clínico
  - ◆ **Controle da Insuficiência Cardíaca**
  - ◆ **Tratamento das complicações secundárias: Hiperglobulia, crises de cianose, etc.**
- 2) Cirúrgico
  - ★ **A) Paliativo**
    - **Cirurgia de Brock (em desuso)**
    - **Confecção de Shunts**
      - 1) **Aórtico-pulmonar Potts-Smith, Waterston-Cooley**
      - 2) **Subclávio-pulmonar tipo Blalock-Taussig clássico ou modificado**

# Tetralogia de Fallot - Tratamento Cirúrgico II

- B) Correção Cirúrgica definitiva
  - ◆ 1) Fechamento da CIV
  - ◆ 2) Ressecção muscular e alargamento do infundíbulo ou via de saída do VD
  - ◆ 3) Comissurotomia, Alargamento ou ressecção da válvula e ou anel pulmonar
  - ◆ 4) Alargamento do tronco da artéria pulmonar
  - ◆ 5) Correção das anomalias associadas



# Cardiopat. cianóticas por diminuição de fluxo pulmonar

## **Trilogia de Fallot**

- Introdução e Conceito
- Quadro Clínico
- Diagnóstico
- Tratamento
- Esquema hemodinâmico

# Trilogia de Fallot

## Introdução e Conceito

- ◆ Descrito por Fallot
- ◆ **1) CIA geralmente do tipo “forâmen oval”**
- ◆ **2) Estenose da AP com conseqüente:**
  - Dilatação e Hipertrofia do AD
  - Hipertrofia do VD.
- ◆ **3) Hipertrofia do Infundíbulo**
  - Espessamento da crista
  - Estenose da válvula pulmonar, delimitando um espaço denominado de 3a. Câmara

# Trilogia de Fallot

## Quadro clínico

- ◆ **Cianose** que aparece no primeiro ano de vida, é menos intensa que na Tetralogia e só aparece com esforços.
- ◆ **Sopro do tipo Estenose** (sopro sistólico intenso) na área pulmonar, desdobramento fixo da 2a. bulha.
- ◆ **Hematócrito** alto se a cianose for mais intensa.

# Trilogia de Fallot

## Diagnóstico

- ◆ **Ecocardiografia** é o melhor meio diagnóstico descrevendo o tipo e diâmetro da CIA, do infundíbulo e da válvula pulmonar
- ◆ **Radiografia do Tórax** com achados sugestivos de aumento do AD e VD e a artéria pulmonar pode apresentar dilatação pós-estenótica.
- ◆ **ECG** com padrão sugestivo de hipertrofia do AD e VD.

# Trilogia de Fallot

## ■ Tratamento

- ◆ **Hemodinâmica intervencionista** - quando a estenose não é de grau severo, pode-se promover a dilatação da estenose da válvula pulmonar (valvuloplastia com balão) e a colocação de enxerto tipo “umbrela” na CIA
- ◆ **Cirúrgico** –
  - ◆ 1) Atrioseptoplastia
  - ◆ 2) Dilatação ou recessão da válvula pulmonar
  - ◆ 3) Excisão do excesso da musculatura do infundíbulo e quando necessário, colocação de retalho de pericárdio bovino ou de tecido de dacron ou goretex, para a ampliação da via de saída do VD e do anel valvular pulmonar

# Trilogia de Fallot

- Esquema hemodinâmico



# Cardiopatias cianóticas por diminuição de fluxo pulmonar

## **Atresia da Válvula Tricúspide**

- Introdução e Conceito
- Classificação
- Quadro Clínico
- Diagnóstico
- Tratamento
- Esquema hemodinâmico

# Cardiopatias cianóticas por diminuição de fluxo pulmonar

## Atresia da Válvula Tricúspide

### ■ Introdução e Conceito

- ◆ Cardiopatia complexa que se caracteriza pela ausência de comunicação do átrio direito com o ventrículo direito sendo que obrigatoriamente a passagem do sangue se fará através de uma CIA para o AE, prossegue pelo VE e através de CIV passa por um VD hipoplásico ou atrésico para a AP, ou apresentará um PCA
- ◆ É relativamente rara da ordem de 3% das cardiopatias congênitas.



# Cardiopatias cianóticas por diminuição de fluxo pulmonar

## Atresia da Válvula Tricúspide

Tipo	Fluxo pulmonar	Incidência
<b>Tipo 1 Sem TGVB</b>		
1.a) S/CIV com atresia pulmonar	baixo	10 %
◆ 1.b) CIV pequena com EP	baixo	50 %
◆ 1.c) CIV grande e sem EP	alto	10 %
<b>Tipo 2 c/TGVB e d-posição Ao</b>		
◆ 2.a) CIV com atresia pulmonar	baixo	2 %
◆ 2.b) CIV com EP	baixo	8 %
◆ 2.c) CIV sem EP	alto	20 %

# Cardiopatias cianóticas por diminuição de fluxo pulmonar

## Atresia da Válvula Tricúspide

### Classificação

Tipo	Fluxo pulmonar	Incidência
Tipo 3		
Com TGVB e c/ L-posição da Ao.		
◆ 3.a) CIV com EP	baixo	rara
◆ 3.b) CIV com E subaórtica	baixo	rara

# Cardiopatias cianóticas por diminuição de fluxo pulmonar

## Atresia da Válvula Tricúspide

- **ECG** - Sinais de hipertrofia bi-auricular e sobrecarga ventricular esquerda
- **Quadro radiológico**

É variável com a maior ou menor complexidade da patologia. O elemento fundamental aqui é um aumento do VE com sinais de cianose além do aumento do AD. O VD é pequeno ou quase ausente. Na maior parte dos casos existe pobreza da trama pulmonar.
- **ECO** – O mais importante, permitindo diagnóstico mais preciso das dimensões do VD e da CIV

# Cardiopatias cianóticas por diminuição de fluxo pulmonar

## Atresia da Válvula Tricúspide

- **Quadro Clínico**
- **a) AT com hipofluxo pulmonar** - a cianose está presente e é precoce. Em alguns casos em que há PCA, a cianose pode ser mais tardia e aparece, quando do fechamento do canal
- **b) AT com hiperfluxo pulmonar** - sintomas superpostos ao de uma CIV com pequeno grau de insaturação.

# Cardiopatas cianóticas por diminuição de fluxo pulmonar

## Atresia da Válvula Tricúspide

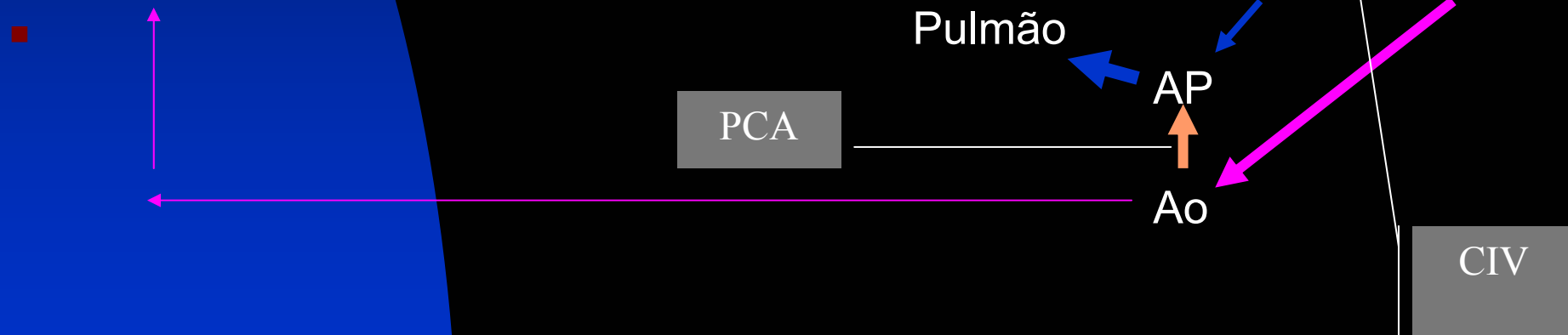
- Tratamento cirúrgico - As operações são todas paliativas
- AT com Hiperfluxo pulmonar = cerclagem da AP
- AT com Hipofluxo
  - ◆ Aumentar a CIA se ela não for ampla
  - ◆ Criar CIA com balão de Rushkind se ela não existir
  - ◆ Anastomose subclávio-pulmonar
  - ◆ Anastomose cavo-pulmonar (Cirurgia de Glenn)
  - ◆ Anastomose cavo-pulmonar com válvula na cava inferior Cirurgia de Fontan I
  - ◆ Anastomose átrio-pulmonar (Cirurgia de Fontan II)

# Atresia da Válvula Tricúspide

- **Tratamento cirúrgico** - As operações são todas paliativas
- **AT com Hiperfluxo pulmonar** = cerclagem da AP
- **AT com Hipofluxo**
  - ◆ Aumentar a CIA se ela não for ampla
  - ◆ Criar CIA com balão de Rushkind se ela não existir
  - ◆ Anastomose subclávio-pulmonar
  - ◆ Anastomose cavo-pulmonar (Cirurgia de Glenn)
  - ◆ Anastomose cavo-pulmonar com válvula na cava inferior  
Cirurgia de Fontan I
  - ◆ Anastomose átrio-pulmonar (Cirurgia de Fontan II)

# Atresia da Válvula Tricúspide

circulação sistêmica → retorno venoso



Cardiopatias cianóticas por diminuição de fluxo pulmonar

# Anomalia de Ebstein

- Conceito
- Quadro Clínico
- Diagnóstico
- Anomalias associadas
- Tratamento



# Cardiopatias cianóticas por **diminuição de fluxo pulmonar**

## **Anomalia de Ebstein**

### ■ **Conceito**

- Relativamente rara, descrita por Ebstein em 1866, a cianose pode estar presente, caracteriza-se pelo deslocamento da válvula tricúspide cujos folhetos septal e posterior estão deformados e aderidos ou fixados à parede ventricular direita e o folheto anterior está livre mas é demasiadamente grande e tem um aspecto descrito como de vela de navio. Estas alterações determinam defeitos anatômicos e repercussões hemodinâmicas, representados por insuficiência valvular e um fenômeno chamado de atrialização do VD. Este se mostra com paredes finas semelhantes às do átrio. Funcionalmente o VD perde grande parte de sua força contrátil restando apenas sua porção infundibular com características musculares hipertróficas que por isso mesmo, oferece resistência ao esvaziamento do AD.

# Anomalia de Ebstein – Quadro Clínico

- Dispneia principalmente se o paciente já apresenta cianose
- Cianose - na maioria dos pacientes há um “shunt” direita esquerda (CIA) e mesmo se não está presente logo após o nascimento, vai se constituir mais tarde.
- Podem apresentar sopro sistólico e diastólico na área tricúspide principalmente com a manobra de Rivero-Carvalho

# Anomalia de Ebstein - Diagnóstico

## ■ Radiológico

- ◆ Aumento da área cardíaca, sobretudo da borda direita da silhueta em sua porção inferior. A circulação pulmonar pode estar aumentada ou diminuída a depender dos defeitos associados

## ■ Eletrocardiografia

- ◆ Bloqueio de ramo direito, sobrecarga atrial direita pode vir associada à síndrome de Wolf-Parkinson-White e ou distúrbios do feixe de His

- **Ecocardiografia** é o exame mais seguro e preciso na descrição da Tricúspide, da anatomia do VD e seu infundíbulo, além das patologias associadas

# Anomalia de Ebstein- Cardiopatias associadas

- Síndrome de Wolff-Parkinson-White
- CIA
- Músculos papilares bizarros
- Desenvolvimento anômalo da via de saída do VD constituindo-se em verdadeira 3ª câmara

# Anomalia de Ebstein - Tratamento

- Cirúrgico
- Plicatura átrio-ventricular e valvuloplastia ou substituição da válvula Tricúspide por prótese biológica ou metálica
- Correção das anomalias associadas
- Ablação de feixes anômalos de condução se presentes (S. Wolff-Parkinson-White) e implante de marca-passo átrio-ventricular se necessário

# Cardiopatias Cianóticas Complexas

## 1.2 por mistura arterio-venosa

- **1** Drenagem Anômala total ou parcial das veias pulmonares DATVP ou DAPVP
- **2** Dupla via de saída do VD ou do VE
- **3** Persistência do Tronco Arterioso Comum
- **4** Transposição dos Grandes Vasos da Base

# Cardiopatias complexas cianóticas por mistura artério-venosa - Drenagem Anômala das Veias Pulmonares

## ■ 1) **Definição**

- ◆ Diz-se que há conexão ou drenagem anômala quando uma ou mais veias pulmonares drenam fora do átrio esquerdo, podendo ser parcial ou total.

## ■ 2) **Incidência**

- ◆ Cerca de 1 a 2% das cardiopatias congênitas.

## ■ 3) **Anatomia**

- ◆ O ramo pulmonar pode drenar anormalmente nas veias extra cardíacas ou no seio coronário ou serem do tipo misto. Por sua vez as veias extra-cardíacas podem ser supra-cardíacas ou infra-cardíacas. O coração é assim o ponto de referência para a classificação da DATVP ou DAPVP

# Cardiopatias Cianóticas Drenagem Anômala Pulmonar - **Classificação**

## ■ 1) Tipo supra-cardíaco

As veias pulmonares direitas desembocam em um tronco comum posteriormente ao coração e as esquerdas desembocam na veia cava superior esquerda e vão desaguar na veia braquiocefálica esquerda. É o tipo mais comum.

## ■ 2) Tipo cardíaco

Quando a veias pulmonares drenam diretamente no átrio D ou através do seio coronário

## ■ 3) Tipo infra-cardíaco

As veias pulmonares se reúnem formando um tronco coletor para-atrial posterior e extra-pericárdico. Um ramo deste tronco paralelamente ao esôfago desce até o abdômen comunicando-se com a cava inferior, veia porta ou um dos seus ramos.

## ■ 4) Tipo misto, geralmente cada pulmão apresenta um dos tipos acima descritos.



# **Cardiopatias Cianóticas** complexas por mistura artério-venosa **Drenagem Anômala Pulmonar**

- **Quadro clínico**
- Os principais sintomas estão relacionados à congestão pulmonar e à ICC.
- Os casos do tipo infra-cardíaco são os que apresentam os sintomas mais pronunciados apresentando cianose intensa e dispnéia acentuada, além de grande estase hepática. Tem sobrevida curta.
- Os outros dois tipos podem apresentar a depender do grau do comprometimento, evolução mais favorável e sintomas menos graves.

# Cardiopatias complexas cianóticas por mistura artério-venosa

## Drenagem Anômala Pulmonar

### Associações:

- Podem estar associadas a diversas cardiopatias congênitas
- A associação mais prevalente é com o Defeito do Septo interatrial (CIA)

# Cardiopatias complexas cianóticas por mistura artério-venosa

## Drenagem Anômala Pulmonar

### Diagnóstico Radiológico

Na radiografia do tórax, o tipo mais característico é a do tipo supra-cardíaco em que as duas cavas superiores (D e E) estão ingurgitadas e formando as bordas direita e esquerda do mediastino superior unidas pela veia braquiocefálica esquerda, dando um aspecto curioso e descrito por Snellem e Albers como a **figura de um 8** ou parecida com a **silhueta de um boneco de neve**.

O estudo hemodinâmico, pela cateterização dos ramos pulmonares, permite a sua ou as suas localizações

### Ecocardiográfico

Permite, além da complementação do estudo, o diagnóstico de outras anomalias associadas

# Cardiopatias complexas cianóticas por mistura artério-venosa

## Dupla via de saída do VD ou do VE

- **Definição** – Trata-se de uma cardiopatia congênita cianótica do tipo mistura arterio-venosa em que as duas grandes artérias se originam ou recebem o fluxo, prioritariamente, de um dos ventrículos (a mais comum é a do Ventrículo Direito).
- Anatomicamente diz-se que há dupla via de saída quando uma das duas grandes artérias e mais da metade da outra saem do mesmo ventrículo Direito ou Esquerdo.

# Cardiopatias complexas cianóticas por mistura artério-venosa

## Dupla via de saída do VD ou do VE

- **Classificações** existem inúmeras, sendo a mais adotada a de Pacífico e Kirklin :
- **I – DVSVD**
  - **01) Relação atrioventricular concordante (com ou sem EP)**
    - a) Dextro-posição da aorta (mais comum)
      - a.1) CIV subaórtica
      - a.2) CIV subpulmonar
      - a.3) CIV sem relação com V. semilunares
    - b) Sinistro-posição da aorta (muito rara)
  - **02) – Relação átrio-ventricular discordante (quase sempre associada à EP)**
    - a) Dextro-posição da aorta
    - b) Sinistro-posição da aorta
- **II – DVSVE**
  - **Relação atrioventricular sempre concordante**
    - ★ a) Dextro-posição da aorta
    - ★ b) Sinistro-posição da aorta

# Cardiopatias complexas cianóticas por mistura artério-venosa

## Dupla via de saída do VD ou do VE

### ■ **Quadro Clínico**

- É variável e a cianose depende quase sempre da presença ou não da Estenose Pulmonar.
- Na ausência da Estenose Pulmonar (EP) os sintomas geralmente são decorrentes do hiperfluxo pulmonar (ICC) no início.
- Hipertensão pulmonar mais tardiamente se não houver correção precoce.
- Sopros dependentes da CIV e ou EP

# Cardiopatias complexas cianóticas por mistura artério-venosa

## Dupla via de saída do VD ou do VE

- **Incidência:**

É uma anomalia rara (cerca de 0,5% das cardiopatias congênitas)

- **Embriologia:**

Apresentam muitas variáveis dependentes do grau de variação embriológica sofrida durante a vida fetal que afetarão a formação do tronco e do cone.

# Cardiopatias complexas cianóticas por mistura artério-venosa

## Dupla via de saída do VD ou do VE

- **Indicação Cirúrgica**
- **Com EP severa e cianose importante**, indicação para cirurgia paliativa com “shunt” tipo Blalock-Taussig ou a correção definitiva, também precocemente, ainda no primeiro ano de vida.
- **Sem EP e com CIV ampla**, produzindo hiperfluxo, há necessidade de tratamento paliativo, com bandagem ou cerclagem da A. P. ou a correção definitiva, precocemente, no primeiro ano de vida.
- **Com EP moderada**, mas capaz de proteger a circulação pulmonar e não produzir cianose importante, a cirurgia poderá ser realizada entre o 2º e o 7º ano de vida.



# Cardiopatias complexas cianóticas por mistura artério-venosa

## Dupla via de saída do VD ou do VE

- **Técnica cirúrgica**
- Fechamento da CIV com retalho em forma de Túnel intra-ventricular conectando o VE á aorta
- Casos extremos a interposição concomitante de tubo extra-ventricular conectando o VD á Artéria Pulmonar (Cirurgia de Rastelli)

Cardiopatias complexas cianóticas por mistura artério-venosa

# Persistência do Tronco arterioso comum

## Truncus

- Conceito
- Classificação
- Quadro Clínico
- Diagnóstico
- Tratamento

# Cardiopatias complexas cianóticas por mistura artério-venosa

## **Persistência do Tronco arterioso comum**

### **Truncus**

- **É o resultado de uma mal formação dos esporões embriológicos precursores do cone e tronco da artéria pulmonar.**
- **Caracteriza-se pela presença de um único tronco arterial que sai do coração e de uma única válvula semilunar, mesmo que esta válvula tenha duas, três, quatro ou seis cúspides.**
- **Para que o feto nasça vivo é necessário a existência de uma CIV. As artérias pulmonares direita e esquerda ou o tronco não se desenvolveram ou o fizeram anômalmente de modo que o sangue atinge os pulmões ou saindo diretamente da aorta ou apenas pelas artérias brônquicas como se pode ver no tipo IV e neste caso a hematose é insuficiente e a cianose é intensa**

# Persistência do Tronco arterioso comum

## Truncus

### Classificação

Segundo Collet e Edwards existem quatro tipos fundamentais:

- **Tipo I** Ao descendente e um curto tronco pulmonar nascendo do tronco arterioso comum
- **Tipo II** As artérias pulmonares (direita e esquerda) nascem próximas uma da outra ou de um orifício comum na parede dorsal do tronco comum.
- **Tipo III** as artérias pulmonares nascem de modo independente nas paredes laterais do tronco
- **Tipo IV** Não existem artérias pulmonares, a circulação dos pulmões é feita pelas artérias brônquicas que nascem no início da aorta descendente.

# Persistência do Tronco arterioso comum Truncus

## Quadro clínico

Basicamente depende da situação da circulação pulmonar e são freqüentemente encontrados:

- a) Hipodesenvolvimento estato-ponderal
- b) Infecções respiratórias de repetição
- c) Dispnéia
- d) Possibilidade de cianose em graus variados
- e) ICC que é a mais freqüente causa de morte.

# Truncus

## ■ RADIOLOGIA

- ◆ Caracteriza-se pela presença de concavidade na região de projeção da artéria pulmonar

## ■ ECG

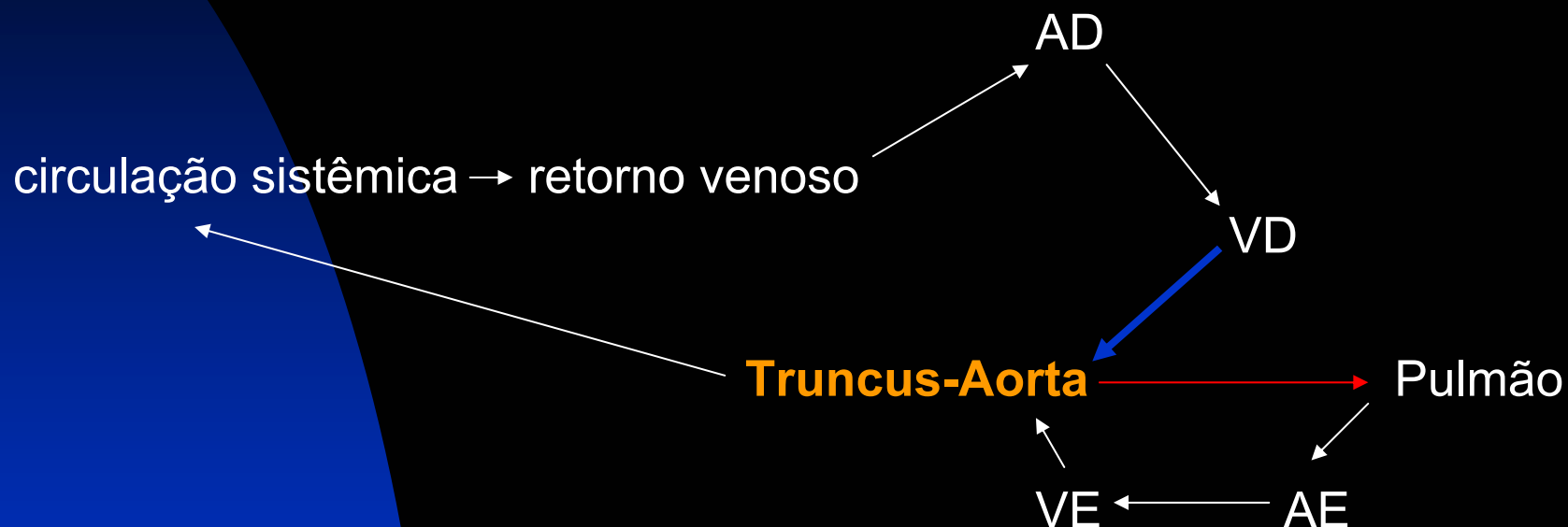
- ◆ Incaracterístico depende do tipo e das alterações determinadas pela patologia

## ■ ECOCARDIOGRAFIA

- ◆ Exame de excelência para a avaliação do tipo de truncus e alterações cardíacas

# Cardiopatias complexas cianóticas por mistura artério-venosa

## Truncus – Esquema Hemodinâmico



Cardiopatias complexas cianóticas por mistura artério-venosa

# Transposição dos Grandes Vasos da Base TGVB ou TGA - Transposição das Grandes Artérias

- Conceito
- Classificação
- Quadro Clínico
- Diagnóstico
- Tratamento
- Esquema Hemodinâmico



Cardiopatas complexas cianóticas por mistura artério-venosa

# Transposição dos Grandes Vasos da Base

## TGVB ou TGA - Transposição das Grandes Artérias

### ■ Conceito

- ◆ Existem relatos desta patologia desde Stenon (1672) e Morgani (1761) mas foi Fanconi e depois Taussig que estabeleceram os critérios para diagnóstico
- ◆ **É uma anomalia caracterizada por um erro embriológico na septação e na rotação helicoidal tronco-conal de modo que a Aorta posiciona-se anteriormente e à direita da AP.**
- ◆ **Fisiologicamente há uma inversão dos fluxos de modo que do VE sai a circulação pulmonar e do VD a circulação sistêmica.**
- ◆ A depender do grau de rotação desta mal formação serão determinadas as diversas formas anatômicas da Transposição das Grandes Artérias

Cardiopatias complexas cianóticas por mistura artério-venosa

## **Transposição dos Grandes Vasos da Base**

### **TGVB ou TGA - Transposição das Grandes Artérias**

#### **Classificação anatômica**

- 1) Ao na frente e à direita da AP diz-se Relação Obliqua ( $\pm 65$  % dos casos)
- 2) Ao à direita da AP diz-se Relação Lado à Lado ( $\pm 30$  % dos casos)
- 3) Ao na frente da AP diz-se Relação Antero-posterior ( $\pm 5$  % dos casos)

# Cardiopatias complexas cianóticas por mistura artério-venosa

## Transposição dos Grandes Vasos da Base

### TGVB ou TGA - Transposição das Grandes Artérias

#### ■ Classificação Morfológico-Funcional

#### ■ 1) TGA **sem** Estenose Pulmonar

- ◆ 1 a) com CIV
- ◆ 1 b) Sem CIV
  - ★ Com CIA
  - ★ Sem CIA
    - Com PCA

#### ■ 2) TGA **com** Estenose Pulmonar

- ◆ 2 a) Com CIV
- ◆ 2 b) Sem CIV
  - ★ 2b.1) Com CIA
  - ★ 2b.2) Sem CIA
    - Com PCA

# Cardiopatias complexas cianóticas por mistura artério-venosa

## Transposição dos Grandes Vasos da Base TGVB ou TGA - Transposição das Grandes Artérias

- Quadro clínico
- A cianose e o aumento da área cardíaca são os achados mais comuns aliada à ICC que é freqüente e precoce.
- Para que o recém-nato possa sobreviver é obrigatoriamente necessário que tenha PCA, CIA ou CIV
- Rapidamente, após o nascimento, inicia-se hipertrofia do VD que é uma das características desta doença e que determinará muitas vezes, os resultados cirúrgicos ou a chance de sobrevivência depois da correção.

# Transposição dos Grandes Vasos da Base TGVB ou TGA - Transposição das Grandes Artérias

## DIAGNÓSTICO

### RADIOLÓGICO

A principal característica é a silhueta cardíaca que toma a forma de um ovóide.

### ECG

Incaracterístico depende da forma anatômica

### ECO

É o exame mais fidedigno, e permite a descrição acurada das alterações anatômicas e sua classificação

# Transposição dos Grandes Vasos da Base TGVB ou TGA - Transposição das Grandes Artérias

Tratamento é sempre de Emergência ou Urgência

- Tratamento de Emergência
  - ◆ Hemodinâmica intervencionista com a ampliação ou abertura de CIA com balão de Rashkind
- Tratamento de Urgência
- Cirurgias paliativas:
  - Cirurgia de Blalock-Hanlon (feitura de CIA)
  - Waterston-Cooley (shunt aorta-pulmonar) com ou sem bandagem pulmonar
  - Blalock-Taussig (shunt subclavio-pulmonar)

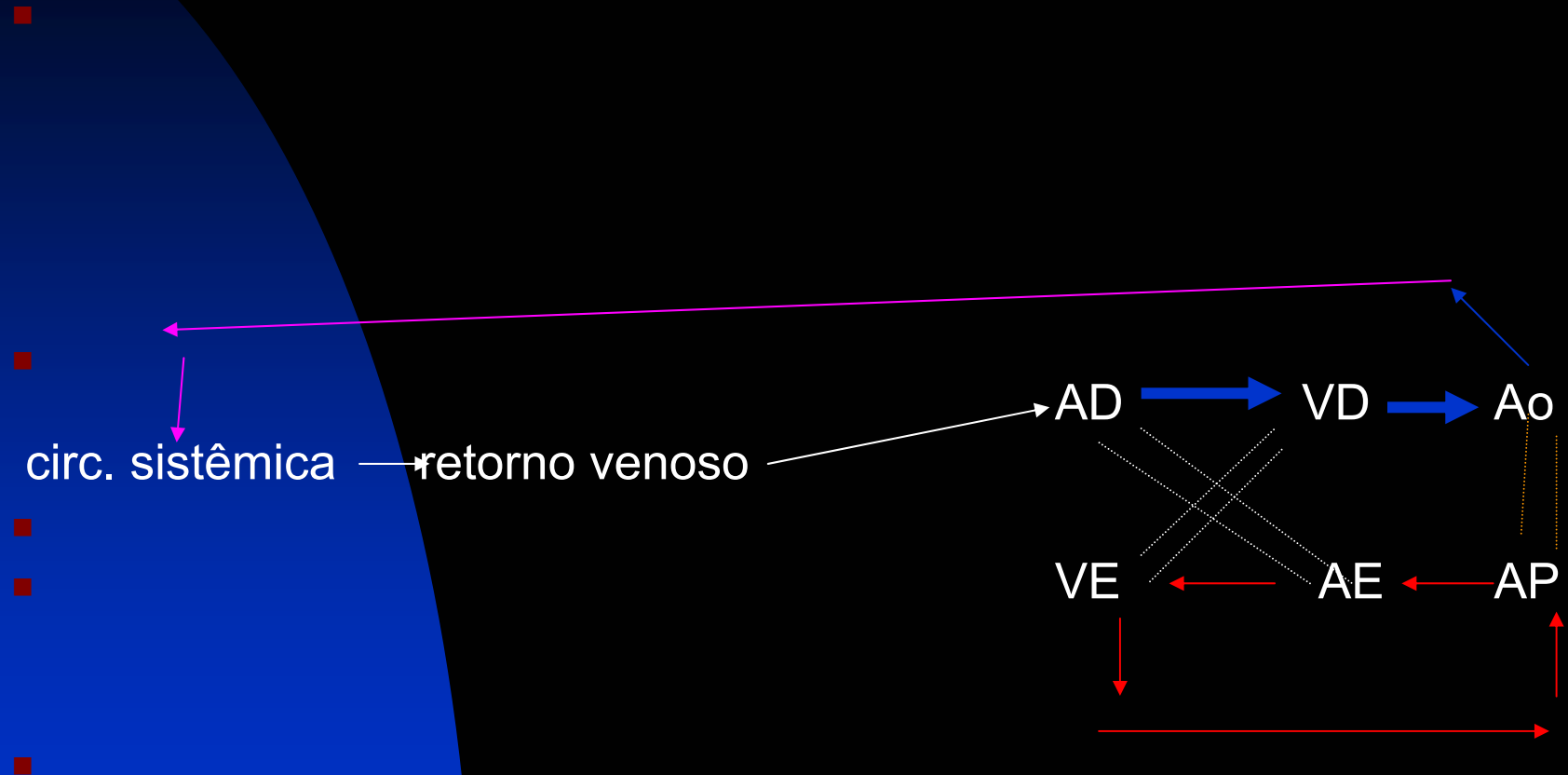
# Transposição dos Grandes Vasos da Base TGVB ou TGA - Transposição das Grandes Artérias

## Cirurgias para Correção total

- Técnica de Rastelli (correção das vias de saída VD e VE com tubo prostético)
- Técnica de Senning (inversão do fluxo atrial através de túnel com retalho )
- Técnica de Jatene (Correção anatômica, com re-implante das coronárias)

# TGVB ou TGA

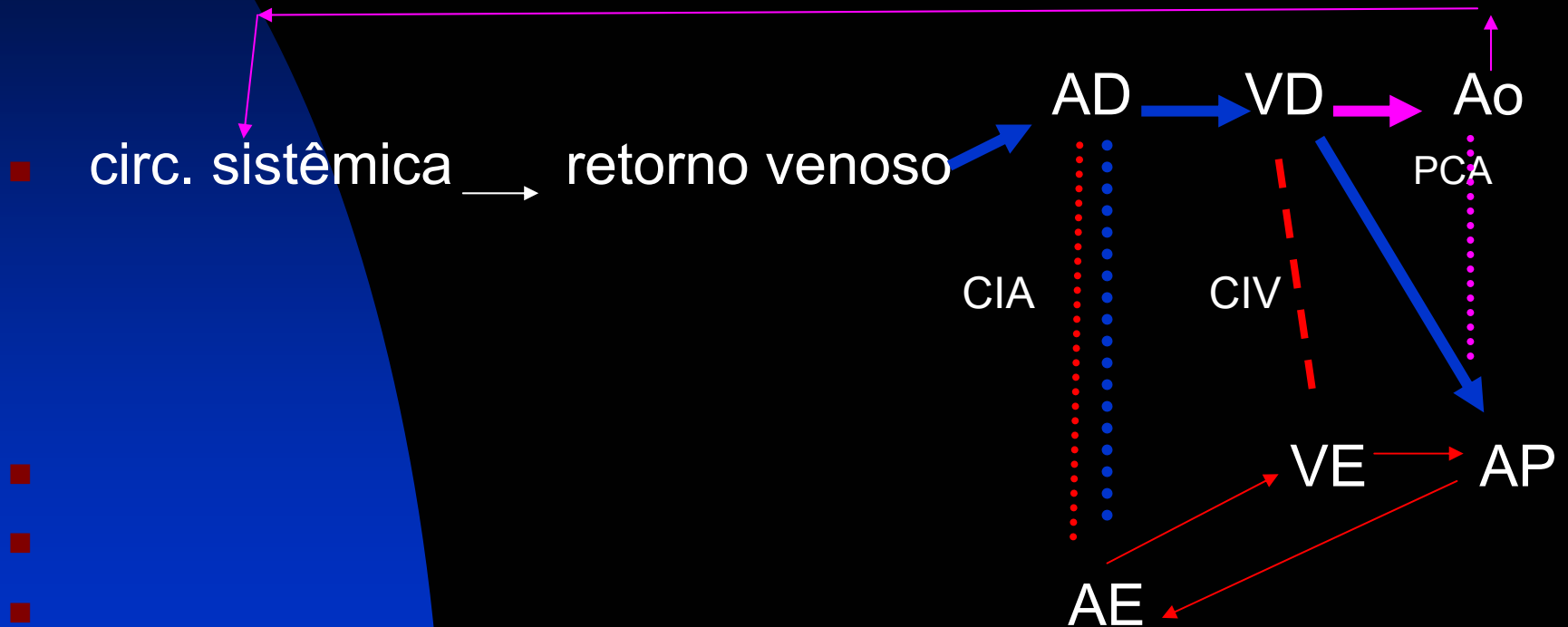
## Esquema hemodinâmico na TGVB completa





# TGVB ou TGA

## Esquema hemodinâmico na TGVB parcial



# Cardiopatias Congênitas Cianóticas

## Bibliografia :

- a) Cardiac Surgery - Kirklin and Barratt-Boys
- b) Surgical Treatment of Congenital Heart Disease- Hallman & Cooley
- c) Clínica Cirúrgica de Alípio Correia Neto — Zerbini
- d) Thoracic and Cardiovascular Surgery — Gibbons
- e) Pediatric Cardiology – Nadas and Fyler
- f) Congenital Malformations of the Heart – Goor and Lillehei
- g) Clínica Cirúrgica – Sabiston e Davis
- h) Principles of Surgery - Schwarz et. Al.
- i) Ilustrações Médicas Ciba – O Coração - Frank Netter