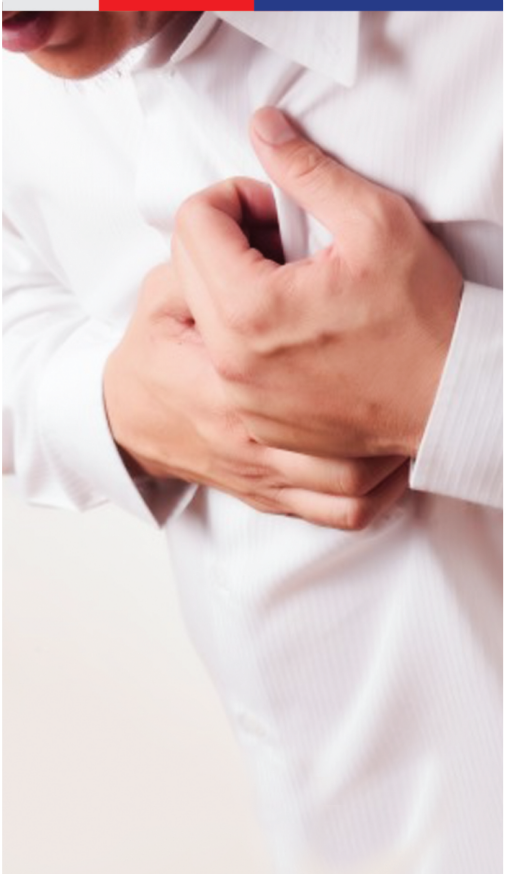
InCor HCFMUSP
Ciência e Humanismo

SÉRIE INCOR DE CARDIOLOGIA

Editor da Série
Roberto Kalil Filho



2ª Edição

CARDIOPATIAS CONGÊNITAS

GUIA PRÁTICO DE DIAGNÓSTICO, TRATAMENTO E CONDUTA GERAL

Editor
Edmar Atik

Atheneu



CARDIOPATIAS CONGÊNITAS

Guia Prático de Diagnóstico, Tratamento e Conduta Geral

2ª edição


SAL
SERVIÇO DE ATENDIMENTO AO LEITOR
Tel.: 08000267753
www.atheneu.com.br
(21) 99165-6798
Facebook.com/editoraatheneu
Twitter.com/editoraatheneu
Youtube.com/atheneueditora

CARDIOPATIAS CONGÊNITAS

Guia Prático de Diagnóstico, Tratamento e Conduta Geral

2ª edição

Editor da Série

Roberto Kalil Filho

Professor Titular da Disciplina de Cardiologia do Departamento de Cardiopneumologia na Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP).
Diretor Geral do Centro de Cardiologia do Hospital Sírio-Libanês.
Diretor da Divisão de Cardiologia Clínica do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da FMUSP.
Chefe do Departamento de Cardiopneumologia da FMUSP.
Presidente do Conselho Diretor do Instituto do Coração do HCFMUSP.

Editor do Volume

Edmar Atik

Professor Livre-Docente de Cardiologia na Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP).
Médico da Equipe de Cardiologia Pediátrica do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da FMUSP.
Médico do Centro de Cardiologia do Hospital Sírio Libanês de São Paulo.

INCOR-HC Fundação Zerbini
Ciência e Humanismo

Atheneu
Rio de Janeiro • São Paulo
2023

EDITORA ATHENEU

São Paulo — Rua Maria Paula, 123, 18º andar
Tel.: (11) 2858-8750
E-mail: atheneu@atheneu.com.br

Rio de Janeiro — Rua Bambina, 74
Tel.: (21) 3094-1295
E-mail: atheneu@atheneu.com.br

Produção editorial: Efe Pê Editoração Ltda.

Capa: Paulo Verardo

Produção gráfica: Equipe Atheneu

Especificações gráficas: *papel offset 75g, papel cartão 250 g, lombada quadrada, reserva de verniz*

CIP-BRASIL. CATALOGAÇÃO NA PUBLICAÇÃO
SINDICATO NACIONAL DOS EDITORES DE LIVROS, RJ

C258
2. ed.

Cardiopatias congênitas : guia prático de diagnóstico, tratamento e conduta geral / editor Edmar Atik ; editor da série / Roberto Kalil Filho. - 2. ed. - Rio de Janeiro : Atheneu, 2023.
: il. ; 24 cm. (Incor de cardiologia)

Inclui bibliografia e índice
ISBN 978-65-5586-685-8

1. Cardiopatias congênitas. 2. Coração - Doenças - Diagnóstico. 3. Coração - Doenças - Tratamento. I. Atik, Edmar. II. Kalil Filho, Roberto. III. Série.

CDD: 616.12043075
23-83719 CDU: 616.12-07-056.7

Meri Gleice Rodrigues de Souza - Bibliotecária - CRB-7/6439

28/04/2023 03/05/2023

© Direitos reservados à EDITORA ATHENEU – Rio de Janeiro, São Paulo, 2023.

Sobre os Colaboradores

Adailson Wagner da Silva Siqueira

Médico Assistente do Setor de Cardiologia Pediátrica e Cardiopatia Congênitas no Adulto do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (InCor-HCFMUSP). Título de Especialista em Cardiologia Pediátrica e Ecocardiografia pela Sociedade Brasileira de Cardiologia (SBC).

Alessandra Costa Barreto

Graduado em Medicina pela Universidade Federal da Paraíba (UFPB). Médica Assistente da Divisão de Cardiologia Pediátrica e Cardiopatia Congênita do Adulto do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (InCor-HCFMUSP). Experiência na área de Medicina, com ênfase em Cardiologia, atuando principalmente no seguinte tema: Hipertensão Arterial Pulmonar.

Alexandre Souza Cauduro

Coordenador da Central Estadual de Transplantes do Estado do Rio de Janeiro. Médico Cardiologista Pediátrico do Instituto Nacional de Cardiologia (INC). Clinical and Research Fellow Pediatric Heart Failure and Heart Transplantation, Stollery Children's Hospital, University of Alberta, Canada. *Residência Médica em Cardiologia Pediátrica do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (InCor-HCFMUSP).*

Ana Cristina Sayuri Tanaka

Médica Assistente da Unidade de Cardiologia Pediátrica e Cardiopatias Congênitas no Adulto do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (InCor-HCFMUSP).

Ana Maria Thomaz

Doutorado em Ciências pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP). Membro do Núcleo de Estudos e Pesquisa em Hipertensão Pulmonar Pediátrica e Associada a Cardiopatias Congênitas (NEPHPCON) do Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas (HC) da FMUSP. Médica Assistente da Unidade de Cardiologia Pediátrica e Cardiopatia Congênita do Adulto do InCor-HCFMUSP. Especialista em Pediatria e Cardiologia Pediátrica pela Sociedade Brasileira de Pediatria (SBP) e Sociedade Brasileira de Cardiologia (SBC), respectivamente.

Anna Christina de Lima Ribeiro

Doutorado em Ciências (Cardiologia) pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP). Especialista em Cardiologia Pediátrica pela Sociedade Brasileira de Cardiologia (SBC) e em Pediatria pela Sociedade Brasileira de Pediatria (SBP). Médica Assistente da Unidade Clínica de Cardiologia Pediátrica e Cardiopatias Congênitas do Adulto do Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas (HC) da FMUSP.

Antonio Augusto Lopes

Professor Livre-Docente em Cardiologia e Bioestatística. Médico Assistente e Coordenador do Núcleo de Estudos e Pesquisas em Hipertensão Pulmonar Pediátrica e Associada a Cardiopatias Congênitas (NEPHPCON) do Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas (HC) da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP).

Carla Tanamati

Livre-Docente em Cirurgia Vardiovascular Pediátrica.

Cesar Higa Nomura

Graduado em Medicina pela Universidade de São Paulo (USP). Residência Médica em Radiologia no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP (HCFMUSP). Título de Especialista em Ressonância Magnética no HCFMUSP. Membro do Colégio Brasileiro de Radiologia (CBR). Research Fellow *em Tomografia e Ressonância Cardíaca no Massachusetts General Hospital, Harvard University. Superintendente de Medicina Diagnóstica do Hospital Sírio Libanês. Diretor do Departamento de Radiologia do Instituto do Coração (InCor) do HCFMUSP. Doutorado em Ciências pela FMUSP.*

Claudia Regina Pinheiro de Castro Grau

Cardiologista e Ecocardiografista Pediátrica. Título de Especialista em Pediatria pela Associação Médica Brasileira/Sociedade Brasileira de Pediatria (AMB/SBP). Certificado de Atuação em Cardiologia Pediátrica pela AMB/SBC. Doutorado em Ciências pela Universidade de São Paulo (USP).

Daniela Lago Kreuzig

Graduada em Medicina pela Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ). Formação em Cardiologia Pediátrica e Ecocardiografia em Congênita pelo Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (InCor-HCFMUSP). Médica Assistente do Setor de Ecocardiografia do Instituto de Cardiologia Dante Pazzanese (IDPC). Médica da Unidade Fetal e Ecocardiografista Pediátrica e Fetal do Hospital do Coração (HCOR).

Edmar Atik

Professor Livre-Docente de Cardiologia pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP). Médico da Equipe de Cardiologia Pediátrica do Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas (HC) da FMUSP. Médico do Centro de Cardiologia do Hospital Sírio Libanês de São Paulo.

Estela Azeka

Livre-Docente da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP).

Fernanda Martins Viana

Graduado em Medicina pela Universidade Estadual de Campinas (Unicamp). Residência Médica em Pediatria e Cardiologia Pediátrica na Universidade de São Paulo (USP). Título de Especialista em Administração Hospitalar e Mestre em Administração de Empresas pela Fundação Getulio Vargas (FGV).

Fernanda Padrão Fernandes

Cardiologista do Instituto Nacional de Cardiologia (INC).

Filomena Regina Barbosa Gomes Galas

Professora Associada da disciplina de Anestesiologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP). Supervisora do Programa de Complementação Especializada em UTI Cirúrgica e Anestesiologia do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (InCor-HCFMUSP). Coordenadora da Liga de Anestesiologia, Dor e Terapia Intensiva da FMUSP. Fundadora do Instituto Florence de Ensino no Estado do Maranhão. Orientadora do Programa de Pós-Graduação em Anestesiologia da FMUSP.

Gláucia Maria Penha Tavares

Mestre em Medicina pela Universidade de São Paulo (USP). Experiência na área de Medicina, com ênfase em Cardiologia Pediátrica e Fetal.

Grace Caroline Van Leeuwen

Assistant Professor of Clinical Pediatrics na Weill Cornell Medicine, Qatar. Senior Attending da Unidade de Terapia Intensiva Cardiológica Pediátrica do Sidra Medicine. Co-Chair da Congenital Heart Academy.

Humberto Leão Veloso Sobrinho

Médico Plantonista da Unidade Clínica de Cardiologia Pediátrica e Cardiopatias Congênitas do Adulto do Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas (HC) da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP).

José Fernando Cavalini

Médico Assistente da Unidade Clínica de Cardiologia Pediátrica e Cardiopatias Congênitas do Adulto do Instituto do Coração (HC) do Hospital das Clínicas (HC) da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP). Doutorado em Cardiologia pela FMUSP.

Juliano Gomes Penha

Médico Assistente da Unidade de Cirurgia Cardiovascular Pediátrica do Instituto do Coração (InCor) Hospital das Clínicas (HC) da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP). Título de Especialista em Cirurgia Cardiovascular.

Léa Maria Macruz Ferreira Demarchi

Graduado em Medicina pela Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo (FMRPUSP). Doutorado em Medicina pela FMUSP. Médica Assistente do Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas (HC) da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP), atuando principalmente nos seguintes temas: Patologia Cardiovascular, Cardiopatias Congênitas e Patologia Torácica.

Leína Zorzanelli

Médica Assistente da Unidade de Cardiologia Pediátrica e Cardiopatias Congênitas no Adulto do Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas (HC) da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP). Médica Ecocardiografista do Grupo Fleury e do Hospital Samaritano. Doutorado em Ciências Médicas pelo Programa de Cardiologia do InCor-HCFMUSP.

Luiz Alberto Benvenuti

Graduado em Medicina pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP). Título de Especialista em Medicina Legal, Medicina Social e do Trabalho pela FMUSP. Doutorado em Patologia pela FMUSP. Pós-Doutorado pela Università degli Studi di Padova e Residência Médica pela FMUSP. Médico Patologista do Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas (HC) da FMUSP, com experiência na área de medicina, com ênfase em Anatomia Patológica e Patologia Clínica, atuando principalmente nos seguintes temas: Imunohistoquímica, Miocardite Chagásica Crônica, Transplante Cardíaco, Cardiomiopatia Dilatada.

Luiz Fernando Canêo

Professor Colaborador do Departamento de Cardiopneumologia da disciplina de Cirurgia Cardiovascular da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP). Médico Assistente do Serviço de Cirurgia Infantil da Divisão Cirúrgica do Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas (HC) da FMUSP.

Marcelo Biscegli Jatene

Diretor da Cirurgia Cardíaca Pediátrica do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (InCor-HCFMUSP). Professor Associado e Livre-Docente em Cirurgia Cardiovascular da FMUSP. Coordenador da Cirurgia Cardíaca Pediátrica do Hospital do Coração (HCor), Associação Beneficente Síria (ABS).

Maria Angélica Binotto

Doutorado em Cardiologia pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP). Médica Assistente da Unidade Clínica de Cardiologia Pediátrica e Cardiopatia Congênita no Adulto do Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas (HC) da FMUSP.

Maria Fernanda Silva Jardim

Graduado em Medicina pela Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo (FCMSCSP). Residência Médica no Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (InCor-HCFMUSP). Residência Médica na SCSP. Coordenadora da Ecocardiografia Pediátrica da Hospital Samaritano e Ecocardiografia Pediátrica do Hospital Sírio-Libanês, com experiência na área de Medicina.

Mônica Satsuki Shimoda

Graduado em Medicina pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP). Residência Médica em Pediatria no Instituto da Criança do Hospital das Clínicas (HC) da FMUSP. Residência Médica em Cardiologia Pediátrica no Instituto do Coração (InCor) do HCFMUSP. Médica Assistente da Divisão de Cardiologia Pediátrica e Cardiopatia Congênita do Adulto desde 1995. Médica Assistente da UTI Neonatal e Pediátrica do InCor-HCFMUSP. Colaboradora do Laboratório de Treinamento em Emergências Cardiovasculares do InCor-HCFMUSP. Instrutora dos Cursos de Suporte Avançado em Pediatria da American Heart Association (PALS). Médica-Coordenadora da UTI Cardiopediátrica do Hospital Municipal de Clínicas de São Bernardo do Campo. Médica-Coordenadora do Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital e Maternidade Santa Joana, São Paulo.

Nana Miura

Diretora da Unidade de Cardiologia Pediátrica e Cardiopatias Congênitas do Adulto do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (InCor-HCFMUSP).

Nayara Neves Mariano

Graduação em Medicina pela Universidade José do Rosário Velano (Unifenas). Título de Especialista na área de Pediatria pela Pontifícia Universidade Católica Campinas (PUC-Campinas). Título de Especialista em Cardiologia Pediátrica e Cardiopatias Congênitas do Adulto pelo Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (InCor-HCFMUSP). Título de Especialista em Ecocardiologia Pediátrica e Fetal pelo InCor-HCFMUSP. Professora do curso de Medicina na Unifenas, nas disciplinas: Semiologia Cardiológica Pediátrica, Saúde da Criança e do Adolescente, Cardiologia infantil e Cardiopatiias Congênitas. Atua como Cardiopediatra e Ecocardiografista no Hospital Universitário Alzira Velano.

Raul Arrieta

Graduado em Medicina pela Facultad de Ciencias Médicas – Universidad Nacional de Córdoba, Argentina. Revalidado pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP). Médico Assistente do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (InCor-HCFMUSP). Pesquisador do InCor-HCFMUSP. Doutorado em Ciências pela USP. Médico de Hemodinâmica em Cardiopatias Congênitas do Hospital Sirio Libanês de São Paulo. Médico de Hemodinâmica em Cardiopatias Congênitas do Hospital Israleita Albert Einstein.

Renata Ávila

Graduado em Medicina pela Universidade do Vale do Itajaí – Medalha Prof. Roldão Consoni. Residência Médica em Ginecologia e Obstetrícia e em Ginecologia Oncológica pela Irmandade Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre, onde exerce preceptoria voluntária de residentes em Ginecologia e Obstetrícia. Graduada em Farmácia pela e em Farmácia – Análises Clínicas pela Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC).

Renata de Sá Cassar

Graduado em Medicina pela Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (PUC-São Paulo). Residência Médica em Pediatria no Hospital Municipal Infantil Menino Jesus (HMI, São Paulo). Residência Médica em Cardiologia Pediátrica no Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia (IDPC, São Paulo). Residência Médica em Ecocardiografia Geral e Pediátrica no IDPC. Realizou Aperfeiçoamento em Ecocardiografia Fetal no Instituto de Cardiologia do Rio Grande do Sul Fundação Universitária de Cardiologia (Porto Alegre-RS). Aperfeiçoamento em Ecocardiografia Pediátrica e Fetal na Universidade de Michigan, EUA. Médica Assistente no Setor de Cardiologia Pediátrica do IDPC. Médica Assistente no Setor de Ecocardiografia Pediátrica do Hospital do Coração (Sanatório Sírio). Médica Assistente do Setor de Ecocardiografia Pediátrica do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (InCor-HCFMUSP). Médica do Setor de Ecocardiografia Pediátrica do Hospital Sírio Libanês. Título de Especialista em Pediatria. Título de Especialista em Cardiologia Pediátrica. Título de Especialista em Ecocardiografia. Médica Assistente da Cardiopediatria no Setor da Ecocardiografia Fetal e Pediátrica do Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira (Recife-PE). Médica do Setor de Ecocardiografia do RealCor no Hospital Português (Recife-PE) e Ecocardiografista Fetal da Clínica Ultramater.

Renata Novis Rossi

Médica Assistente do Setor de Ecocardiografia de Cardiopatias Congênitas e Fetal do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (InCor-HCFMUSP).

Renata Perazzo Barbosa Mendes

Graduado em Medicina pela Universidade Federal da Paraíba (UFPB). Residência em Pediatria na Universidade Estadual de São Paulo (UNESP – Botucatu). Título de Especialista em Cardiologia Pediátrica no Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia (IDPC). Título de Especialista em Ecocardiografia Infantil no Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (InCor-HCFMUSP). Médica Assistente do Setor de Ecocardiografia do InCor e do IDPC.

Renata Pretti Zigoni

Cardiologista Clínica e Intervencionista de Adulto e Pediatria. Cardiologista do Hospital Beneficência Portuguesa de São Paulo – Equipe Macruz. Cardiologista Intervencionista no Hospital Beneficência Portuguesa de São Paulo – Equipe Mangione. Cardiopediatra do Instituto Dante Pazzanesse de Cardiologia (IDPC). Cardiologista Intervencionista em Congênita do Instituto de Cardiologia do Instituto do Coração (InCor).

Renato S. Assad

Graduação em Medicina pela Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG). Residência Médica em Cirurgia Geral no Hospital do Servidor Público do Estado de São Paulo. Residência Médica em Cirurgia Cardiovascular no Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (InCor-HCFMUSP). Fellowship em Cirurgia Cardíaca Pediátrica, Children's Hospital, Harvard Medical School, Boston, EUA. Doutorado em Cirurgia Torácica e Cardiovascular. Professor Livre-Docente na FMUSP. Cirurgião Cardiovascular da Unidade Cirúrgica de Pesquisa do InCor-HCFMUSP. Orientador do Programa de Pós-Graduação em Cirurgia Cardiovascular da FMUSP.

Ricardo Portugal Basile

Graduação em Farmácia-Bioquímica Graduado pela Universidade Paulista (UNIP). Título de Especialista em Pesquisa Clínica, Gerenciamento, Planejamento, Organização, Execução e Monitoramento de Projetos Clínicos Desenvolvidos. Monitor de Pesquisa Clínica Pleno do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (InCor-HCFMUSP).

Rilvani Cavalcante Gonçalves

Médica Assistente da Divisão de Cardiopatias Congênitas do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (InCor-HCFMUSP). Doutorado em Cardiologia pela FMUSP.

Sonia Maria Freitas M. Mesquita *(in memoriam)*

Médica Assistente da Unidade Clínica de Cardiologia Pediátrica e Cardiopatias Congênitas do Adulto do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (InCor-HCFMUSP). Doutorado em Medicina pela FMUSP.

Sonia Meiken Franchi

Médica Responsável pelo Serviço de Cardiopatias Congênitas da Equipe do Prof. Dr. José Pedro da Silva.

Valéria de Melo Moreira

Cardiologista Pediátrica pelo Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (InCor-HCFMUSP). Título de Especialista em Ressonância e Tomografia Cardiovascular pelo InCor-HCFMUSP. Médica Assistente do Setor de TC e RM Cardiovascular do InCor-HCFMUSP. Médica Assistente do Setor de TC e RM Cardiovascular do Hcor.

Vanessa Alves Guimarães Borges

Coordenadora do Núcleo de Cardiologia Pediátrica do Hospital Sírio Libanês. Médica Assistente da Unidade de Cardiologia Pediátrica e Cardiopatias Congênitas no Adulto do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (InCor-HCFMUSP). Médica da Equipe do Transplante Cardíaco Pediátrico do InCor-HCFMUSP. Título de Especialista em ECMO (Oxigenação por Membrana Extracorpórea) pela University of Alberta.

Vera Demarchi Aiello

Professora Livre-Docente no Departamento de Patologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP). Diretora do Laboratório de Anatomia Patológica do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da FMUSP (InCor-HCFMUSP).

Vitor Antônio Valente dos Santos

Título de Especialista em Pediatria na Associação Médica Brasileira/Sociedade Brasileira de Pediatria (AMB/SBP). Certificado de Área de Atuação em Cardiologia Pediátrica pela AMB/SBC. Certificado de Área de Atuação em Hemodinâmica e Cardiologia Intervencionista pela AMB/SBC.

Walter Ishikawa

Médico Radiologista pelo Colégio Brasileiro de Radiologia e Diagnóstico por Imagem (CBR). Assistente do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (InCor-HCFMUSP) e do Hospital Israelita Albert Einstein.

Wilma Tomiko Maeda

Graduado em Medicina pela Universidade de São Paulo (USP). Residência Médica pela USP. Residência Médica pela USP.

Dedicatória

Aos precursores da Cardiologia Pediátrica, na expressão da Anatomia Patológica, Embriologia, Clínica, Hemodinâmica e Cirurgia, que no entusiasmo da procura constante abriram o campo do grande progresso atual.

A busca dos seus ideais se tornaram patentes com diferentes marcos, decorrentes de condutas enérgicas e sábias.

Os alicerces clínico-cirúrgicos foram sendo consolidados pelo melhor entendimento fisiopatológico e da história natural das cardiopatias congênitas, além de terapêuticas mais adequadas.

Técnicas cirúrgicas foram se somando e orientaram a novos avanços, até se obter a cura de muitas anomalias cardíacas.

Vale hoje a inteiração à obtenção de melhores resultados ainda.

A consistência da especialidade é inegável em todos os setores, e englobando todas as idades, desde o feto ao adulto.

A grande procura inicial consolidou o progresso atual, diagnóstico, terapêutico e cirúrgico.

Os nomes de todos esses precursores certamente estão inseridos em muitas das referências bibliográficas mencionadas neste livro.

EDMAR ATIK
Editor

Agradecimentos

A todos os colaboradores deste livro na sua segunda edição, prático e abrangente sobre as Cardiopatias Congênitas.

Produto do interesse em cultivar novos caminhos, mais promissores ainda.

Nessa trajetória, o mérito ao *Instituto do Coração da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo*, instituição incentivadora do progresso obtido na especialidade.

À Editora Atheneu, pela confiança depositada a esta realização em prol da especialidade, que cativa a todos conjuntamente.

EDMAR ATIK
Editor

Prefácio à 2ª edição

O livro *Cardiopatias Congênitas – Guia Prático de Diagnóstico, Tratamento e Conduta Geral*, nesta segunda edição com a consagrada Editora Atheneu, continua com o mesmo propósito da difusão científica elaborada anteriormente na primeira edição, publicada em 2014. Assim, persistiu a motivação em cultivar normas diagnósticas e de conduta que melhorem mais ainda a perspectiva clínica e cirúrgica da cardiologia pediátrica como um todo.

Os temas, revistos e alguns ampliados, guardaram em geral as principais características desenvolvidas de concisão, objetividade e evidências práticas para a melhor abordagem em cada cardiopatia analisada. Guardou ainda atenção maior a aspectos da Ressonância Magnética e da Tomografia Cardíaca, assim como aos temas relacionados ao cuidado pós-operatório de determinadas cardiopatias congênitas.

Decorridos oito anos da primeira edição, novos avanços foram salientados e incorporados, obedecendo o progresso da ciência.

Saliento ainda que foram acrescentados dois capítulos na terceira parte sobre "Doenças e Procedimentos Pediátricos Específicos". O primeiro tema, pertinente e necessário atualmente, versou sobre a "Ética aplicada à Cardiologia Pediátrica", apesar de conhecido desde há muito, principiado pelos filósofos gregos, mesmo antes de Cristo.

No entanto, mesmo conhecida e amplamente discorrida, ignora-se de que a Ética especificamente na Cardiologia Pediátrica tenha sido antes abordada e desenvolvida em livros científicos prévios. Assim, em recordação preliminar sobre a Ética em geral, foi ela introduzida e aplicada a aspectos clínicos, hemodinâmicos e cirúrgicos dessa especialidade, em uma dinâmica visando a obtenção de maior respeito aos portadores de defeitos cardíacos congênitos. O segundo tema, atual e a ser melhor compreendido a fim de diminuir problemas clínicos e cirúrgicos das cardiopatias congênitas no período neonatal, se referiu a "Perspectivas Futuras da Cirurgia Cardíaca Fetal" desenvolvido com a devida pertinência.

Com essa introdução, espero que desfrutem dos ensinamentos expostos nesta segunda edição, através dos renomados especialistas do Instituto do Coração da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, abnegados e afeitos intensamente aos propósitos mais adequados e altivos da Cardiologia Pediátrica.

EDMAR ATIK
Editor

Apresentação

Em vista da satisfatória difusão atual dos aspectos nosológicos, fisiopatológicos, clínicos e cirúrgicos dos diferentes temas que englobam a Cardiologia Pediátrica em manuais e livros nacionais, vimos por esta nova proposição editorial, salientar a necessidade de que este livro de Cardiologia Pediátrica seja de maior aplicação prática e de utilidade constante no dia a dia da especialidade.

Para isso, os temas foram abordados de modo *conciso*, objetivando a elaboração de um *Guideline* para cada um deles, desde a definição da patologia até o seguimento em longo prazo, natural ou após a correção operatória dos defeitos abordados. O desenvolvimento dos temas foi orientado para obtenção de elementos de exposição simples e objetiva, no molde de uma aula didática, com esquemas, quadros, gráficos concisos e práticos, e sob orientação prática. Textos complementares e adicionais enriqueceram e moldaram dados mais substanciais ao tópico abordado.

Assim, em cada tema referente às Cardiopatias Congênitas, a sequência abordada foi: definição (clássica e análise segmentar); anatomia; incidência; fisiopatologia; sintomas e diagnóstico clínico; imagens diagnósticas; prognóstico; conduta e tratamento; monitoramento e cuidados pré-operatórios (em UTI ou na enfermaria); medicação; cateterismo cardíaco; tratamento cirúrgico; técnicas operatórias; medidas de manutenção pós-operatórias; e problemas evolutivos.

Nos demais temas, o objetivo foi semelhante: *concisão*, brevidade e precisão, com o propósito de ***aplicabilidade imediata*** do método em questão para a ajuda diagnóstica e de conduta apropriadas, de *praticabilidade fácil e adequada para o leitor*.

Por acreditarmos que toda decisão terapêutica deve ser tomada com base em sólidas evidências científicas, buscamos apresentar aos leitores o nível de evidência reconhecido para cada uma das condutas e diagnósticos implicados.

Incluímos, no fim da edição, o tema *Pesquisa clínica em pediatria*, assunto relevante neste livro de tantas considerações sobre as variadas e complicadas anomalias congênitas cardíacas, a fim de direcionar melhor as possíveis e necessárias investigações científicas. O processo histórico da pesquisa em crianças, a evolução ética e a regulamentação nacional e internacional em pesquisa são abordados com o objetivo de obter o sucesso da pesquisa para usufruto da sociedade.

Essa proposição editorial englobou o esforço dos profissionais que compõem a equipe e os departamentos da Cardiologia Pediátrica, Diagnóstica e Terapêutica Clínica e Cirúrgica, além dos métodos diagnósticos e terapêuticos invasivos do Instituto do Coração da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. Daí, passa a ter significado maior quando se identifica a honra de contar com esses profissionais, que, além de exercerem suas atividades científicas, integram projetos de ensino, assistência e pesquisa ilimitados.

Gostaria, por isso, de parabenizar a todos os autores que participaram desta obra, cada um pode se orgulhar do papel que desempenhou para o progresso ainda maior dessa especialidade, que nos cativa pela busca constante de soluções adequadas. Para isso, valeu o esforço, a persistência e a curiosidade envolvidos, que enaltecem *per se*, além do cuidado desmedido à criança que sofre com uma cardiopatia.

Estamos satisfeitos com o resultado do nosso trabalho conjunto, acreditando termos criado uma obra que possa contribuir à assistência à criança cardiopata em nosso meio, justificando todos os esforços empreendidos.

EDMAR ATIK
Editor

Sumário

Parte 1 - Síndromes Clínicas

CAPÍTULO 1
Insuficiência Cardíaca Congestiva Pediátrica 3
■ Alexandre Souza Cauduro

CAPÍTULO 2
Crises de Hipóxia 17
■ Edmar Atik

CAPÍTULO 3
Arritmias Cardíacas 23
■ Ana Cristina Sayuri Tanaka ■ Paulo Roberto Camargo

CAPÍTULO 4
Sopro Cardíaco 41
■ José Fernando Cavalini

Parte 2 – Anomalias Cardíacas

CAPÍTULO 5
Transposição das Grandes Artérias (TGA) 47
■ Edmar Atik ■ Mônica Satsuki Shimoda ■ Renata Novis Rossi ■ Valéria de Melo Moreira
■ Cesar Higa Nomura ■ Grace Caroline Van Leeuwen ■ Marcelo Biscegli Jatene
■ Vanessa Alves Guimarães Borges

CAPÍTULO 6
Hipoplasia do Coração Esquerdo 73
■ Edmar Atik ■ Mônica Satsuki Shimoda ■ Renata Perazzo Barbosa Mendes ■ Cesar Higa Nomura
■ Walter Ishikawa ■ Raul Arrieta ■ Marcelo Biscegli Jatene ■ Vanessa Alves Guimarães Borges

CAPÍTULO 7
Atresia Tricúspide, Atresia Mitral, Ventrículo Único e Afins 91
■ Maria Angélica Binotto ■ Vera Demarchi Aiello ■ Cesar Higa Nomura ■ Valéria de Melo Moreira
■ Grace Caroline Van Leeuwen ■ Carla Tanamati

CAPÍTULO 8
Tronco Arterial Comum 109
■ Fernanda Padrão Fernandes ■ Renata Novis Rossi ■ Cesar Higa Nomura ■ Walter Ishikawa
■ Grace Caroline Van Leeuwen ■ Carla Tanamati ■ Vanessa Alves Guimarães Borges

CAPÍTULO 9
Drenagem Anômala Total de Veias Pulmonares 125
■ Sonia Meiken Franchi ■ Leína Zorzanelli ■ Grace Caroline Van Leeuwen ■ Cesar Higa Nomura
■ Luiz Fernando Canêo ■ Vanessa Alves Guimarães Borges

CAPÍTULO 10
Tetralogia de Fallot 139
■ Sonia Maria Freitas M. Mesquita *(in memoriam)* ■ Claudia Regina Pinheiro de Castro Grau
■ Cesar Higa Nomura ■ Walter Ishikawa ■ Vitor Antônio Valente dos Santos
■ Grace Caroline Van Leeuwen ■ Juliano Gomes Penha ■ Vanessa Alves Guimarães Borges

CAPÍTULO 11
Atresia Pulmonar com Septo Interventricular Íntegro..... 155
■ Edmar Atik ■ Adailson Wagner da Silva Siqueira ■ Cesar Higa Nomura
■ Vitor Antônio Valente dos Santos ■ Grace Caroline Van Leeuwen ■ Carla Tanamati
■ Vanessa Alves Guimarães Borges

CAPÍTULO 12
Atresia Pulmonar com Comunicação Interventricular..... 171
■ Maria Fernanda Silva Jardim ■ Nayara Neves Mariano ■ Cesar Higa Nomura ■ Walter Ishikawa
■ Vitor Antônio Valente dos Santos ■ Grace Caroline Van Leeuwen ■ Carla Tanamati
■ Vanessa Alves Guimarães Borges

CAPÍTULO 13
Anomalia de Ebstein 189
■ Wilma Tomiko Maeda ■ Renata Perazzo Barbosa Mendes ■ Cesar Higa Nomura
■ Vitor Antônio Valente dos Santos ■ Grace Caroline Van Leeuwen
■ Luiz Fernando Canêo ■ Vanessa Alves Guimarães Borges

CAPÍTULO 14
Dupla Via de Saída de Ventrículo Direito 203
■ Anna Christina de Lima Ribeiro ■ Gláucia Maria Penha Tavares ■ Cesar Higa Nomura
■ Vitor Antônio Valente dos Santos ■ Grace Caroline Van Leeuwen
■ Luiz Fernando Canêo ■ Vanessa Alves Guimarães Borges

CAPÍTULO 15
Transposição Corrigida das Grandes Artérias..... 223
■ Sonia Maria Freitas M. Mesquita *(in memoriam)* ■ Claudia Regina Pinheiro de Castro Grau
■ Cesar Higa Nomura ■ Grace Caroline Van Leeuwen
■ Edmar Atik ■ Vanessa Alves Guimarães Borges

CAPÍTULO 16
Origem Anômala da Artéria Coronária Esquerda do Tronco Pulmonar..... 237
■ Nana Miura ■ Claudia Regina Pinheiro de Castro Grau ■ Cesar Higa Nomura
■ Renata Pretti Zigoni ■ Vanessa Alves Guimarães Borges

CAPÍTULO 17
Comunicação Interventricular 247
■ Rilvani Cavalcante Gonçalves ■ Vera Demarchi Aiello ■ Renata de Sá Cassar ■ Cesar Higa Nomura
■ Vitor Antônio Valente dos Santos ■ Grace Caroline Van Leeuwen
■ Juliano Gomes Penha ■ Vanessa Alves Guimarães Borges

CAPÍTULO 18
Comunicação Interatrial 271
■ Sonia Maria Freitas M. Mesquita *(in memoriam)* ■ Renata de Sá Cassar ■ Cesar Higa Nomura
■ Grace Caroline Van Leeuwen ■ Juliano Gomes Penha
■ Vanessa Alves Guimarães Borges

CAPÍTULO 19
Persistência do Canal Arterial 291
■ Ana Maria Thomaz ■ Gláucia Maria Penha Tavares ■ Cesar Higa Nomura ■ Valéria de Melo Moreira
■ Grace Caroline Van Leeuwen ■ Juliano Gomes Penha ■ Vanessa Alves Guimarães Borges

CAPÍTULO 20
Defeito do Septo Atrioventricular 307
■ Humberto Leão Veloso Sobrinho ■ Daniela Lago Kreuzig ■ Renata Ávila
■ Vitor Antônio Valente dos Santos ■ Grace Caroline Van Leeuwen ■ Juliano Gomes Penha
■ Vanessa Alves Guimarães Borges

CAPÍTULO 21
Estenose Pulmonar 323
■ Leína Zorzanelli ■ Renata Ávila ■ Vitor Antônio Valente dos Santos ■ Grace Caroline Van Leeuwen
■ Juliano Gomes Penha ■ Vanessa Alves Guimarães Borges

CAPÍTULO 22
Estenose Aórtica 335
■ Fernanda Martins Viana ■ Gláucia Maria Penha Tavares ■ Cesar Higa Nomura ■ Walter Ishikawa
■ Vitor Antônio Valente dos Santos ■ Grace Caroline Van Leeuwen ■ Marcelo Biscegli Jatene
■ Vanessa Alves Guimarães Borges

CAPÍTULO 23
Coarctação da Aorta 347
■ José Fernando Cavalini ■ Leína Zorzanelli ■ Cesar Higa Nomura
■ Vitor Antônio Valente dos Santos ■ Grace Caroline Van Leeuwen ■ Carla Tanamati
■ Vanessa Alves Guimarães Borges

CAPÍTULO 24
Cor *Triatriatum* 361
■ Fernanda Padrão Fernandes ■ Daniela Lago Kreuzig ■ Renata Ávila ■ Vitor Antônio Valente dos Santos
■ Grace Caroline Van Leeuwen ■ Carla Tanamati ■ Vanessa Alves Guimarães Borges

CAPÍTULO 25
Janela Aortopulmonar 371
■ Daniela Lago Kreuzig ■ Cesar Higa Nomura ■ Valéria de Melo Moreira ■ Grace Caroline Van Leeuwen
■ Marcelo Biscegli Jatene ■ Vanessa Alves Guimarães Borges

CAPÍTULO 26
Doenças Congênitas da Valva Mitral 379
■ Maria Fernanda Silva Jardim ■ Gláucia Maria Penha Tavares ■ Raul Arrieta
■ Luiz Fernando Canêo ■ Vanessa Alves Guimarães Borges

CAPÍTULO 27
Interrupção do Arco Aórtico 395
■ Alessandra Costa Barreto ■ Gláucia Maria Penha Tavares ■ Cesar Higa Nomura
■ Vitor Antônio Valente dos Santos ■ Grace Caroline Van Leeuwen
■ Luiz Fernando Canêo ■ Vanessa Alves Guimarães Borges

Parte 3 – Doenças e Procedimentos Pediátricos Específicos

CAPÍTULO 28
Transplante Cardíaco 409
■ Estela Azeka ■ Luiz Alberto Benvenuti

CAPÍTULO 29
Hipertensão Arterial Pulmonar 417
■ Antonio Augusto Lopes ■ Ana Maria Thomaz

CAPÍTULO 30
Febre Reumática Ativa 449
■ Ana Cristina Sayuri Tanaka ■ Léa Maria Macruz Ferreira Demarchi

CAPÍTULO 31
Valvopatias Reumáticas na Criança 461
■ Ana Cristina Sayuri Tanaka ■ Léa Maria Macruz Ferreira Demarchi

CAPÍTULO 32
Miocardiopatias 483
■ Alexandre Souza Cauduro ■ Luiz Alberto Benvenuti

CAPÍTULO 33
Oxigenação por Membrana Extracorpórea (ECMO) 503
■ Vanessa Alves Guimarães Borges ■ Filomena Regina Barbosa Gomes Galas

CAPÍTULO 34
Pós-operatório 511
■ Vanessa Alves Guimarães Borges ■ Filomena Regina Barbosa Gomes Galas

CAPÍTULO 35
Perspectivas Futuras da Cirurgia Cardíaca Fetal 521
■ Renato S. Assad

CAPÍTULO 36
Relevância da Pesquisa Clínica em Pediatria:
história, desafios e o processo vigente 533
■ Ricardo Portugal Basile

CAPÍTULO 37
Ética Médica em Cardiologia Pediátrica 547
■ Edmar Atik

Índice Remissivo 559