

# Transporte do Recém-nascido com Suspeita de Cardiopatia Congênita

Maria João Baptista, Jorge Moreira, Cristina Matos, Fátima Pinto

## 1. Introdução

As cardiopatias congénitas, com uma incidência de 8/1000 nados vivos, constituem o grupo de malformações mais frequentes. Cerca de 90% tem uma etiologia multifactorial, por interacção genético-ambiental, só se detectando uma causa primariamente genética em cerca de 10% dos casos, dos quais 5% correspondem a cromossomopatias. Entre as causas ambientais (2% dos casos) salientam-se os teratogéneos químicos (álcool, fármacos), infecciosos (rubéola) e algumas doenças maternas (lúpus, diabetes).

A centralização dos cuidados médico-cirúrgicos a recém-nascidos (RN) com patologia cardíaca congénita pode implicar a necessidade do seu transporte, muitas vezes, em situação instável. Apesar de o diagnóstico pré-natal permitir o transporte *in-utero*, com parto programado em centro terciário, mantém-se muito elevado o número de RN com cardiopatia congénita sem diagnóstico pré-natal. Actualmente, a baixa mortalidade associada à maioria da cardiopatias congénitas necessitando de tratamento cirúrgico ou por cateterismo de intervenção no período neonatal, define o processo de estabilização e transporte do RN como um dos principais determinantes do seu prognóstico.

Na maioria dos casos existe uma suspeita de cardiopatia congénita sendo necessária a observação por Cardiologia Pediátrica para confirmação e esclarecimento do diagnóstico. Assim, espera-se do neonatologista um adequado conhecimento clínico-fisiopatológico dos principais grupos de cardiopatias

congénitas, de forma a estabelecer um *diagnóstico de trabalho*.

O RN com suspeita de cardiopatia congénita exige os cuidados gerais do doente em estado clínico crítico e o seu transporte deverá, idealmente, ocorrer quando convenientemente estabilizado. No entanto, em algumas situações, o RN pode necessitar de intervenção imediata, pelo que a transferência não deverá ser atrasada (ex., transposição das grandes artérias dependente da realização de septostomia, drenagem venosa pulmonar anómala total com obstrução dependente de intervenção cirúrgica imediata). Recomenda-se, em todos os casos, a comunicação precoce com o Centro de Cardiologia Pediátrica de referência.

## 2. Circulação fetal e de transição

O padrão de circulação fetal permite que as cardiopatias congénitas sejam quase sempre silenciosas *in-utero*: a oxigenação fetal é independente do fluxo pulmonar, a circulação sistémica é dependente do débito combinado dos ventrículos direito e esquerdo, e existe uma ampla comunicação entre as duas circulações paralelas através do *foramen ovale* e do *ductus arteriosus* (Figura 1. A).

Após o nascimento, no RN de termo, a adaptação do feto à vida extra-uterina, com separação da circulação sistémica e pulmonar, manifesta clínica e hemodinamicamente as cardiopatias. O canal arterial e o *foramen ovale* encerram, as resistências vasculares pulmonares diminuem, e as resistências vasculares sistémicas aumentam (Figura 1. B). A malformação cardíaca deixa de ser compensada, e de acordo com o tipo de lesão, sua fisiopatologia e gravidade, apresentam-se mais ou menos precocemente.

O encerramento funcional do canal arterial ocorre nos primeiros dias após o nascimento, pelo aumento da  $PaO_2$ , perda de prostaglandinas placentárias circulantes e menor reactividade do canal arterial ao seu efeito miorelaxante. Os RN com cardiopatia estrutural podem ser dependentes do canal arterial para estabelecer a circulação sistémica, pulmonar ou para aumentar a mistura entre ambas as circulações.

Nos RN com obstrução direita (ex., tetralogia de Fallot, estenose pulmonar, atresia pulmonar) o canal arterial permite o fluxo pulmonar por manter o *shunt* esquerdo-direito da aorta para a artéria

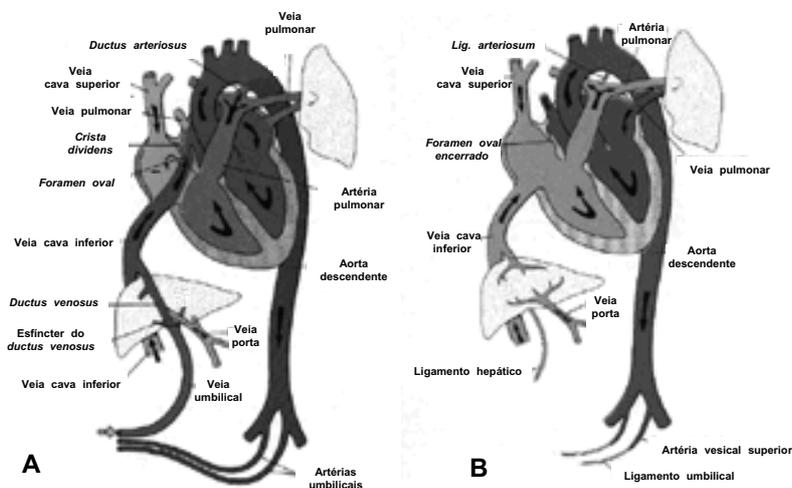


Fig. 1 - A- Circulação Fetal. B - Circulação pós neonatal. Adaptado de Langman

pulmonar. Com o encerramento do canal instala-se hipóxia, proporcional à gravidade da patologia. Nas obstruções mais graves (ex., atresia pulmonar) ocorre cianose, acidose metabólica e colapso circulatório.

Nos RN com obstrução esquerda (ex., coarctação da aorta, estenose aórtica crítica, coração esquerdo hipoplásico), o canal arterial permite que o ventrículo direito compense o débito inadequado do ventrículo esquerdo. O encerramento do canal arterial implica diminuição do fluxo sanguíneo sistêmico com congestão pulmonar e choque por baixo débito.

Nos doentes com transposição das grandes artérias, o canal arterial permite a mistura de sangue entre as duas circulações paralelas (pulmonar e sistêmica). O encerramento do canal resulta em cianose progressiva, já que a mistura vai ocorrer apenas através do *foramen ovale*.

O *foramen ovale* encerra funcionalmente logo após o nascimento, pelo aumento da pressão auricular esquerda secundária ao maior fluxo do retorno venoso pulmonar. A patência desta estrutura pode ser importante em diferentes cardiopatias. Nas obstruções direitas, permite a passagem de sangue da aurícula direita (AD) para a aurícula esquerda (AE) e, se o foramen for restritivo, ocorre congestão venosa e débito cardíaco reduzido. Nas obstruções esquerdas, o seu encerramento impede o *shunt* esquerdo-direito, implicando edema venoso pulmonar e dificuldade respiratória. Na transposição das grandes artérias, o *foramen ovale* permite a mistura de sangue inter-auricular.

As resistências vasculares pulmonares são elevadas na vida fetal e diminuem até às 6-8 semanas de vida. As resistências vasculares sistêmicas são baixas *in-utero*, pela existência da circulação placentária, um sistema de resistências baixas e aumentam dramaticamente quando o cordão é clampado. A diferença relativa entre a resistência sistêmica e pulmonar determina o grau de *shunt* esquerdo-direito nas comunicações não restritivas entre os dois ventrículos ou as grandes artérias (ex, comunicação interventricular, defeitos do septo aurículo-ventricular, persistência do canal arterial, *truncus arteriosus*). À medida que as resistências vasculares pulmonares diminuem, o *shunt* esquerdo-direito aumenta, com aumento do fluxo pulmonar e insuficiência cardíaca congestiva, devido à sobrecarga de volume no ventrículo esquerdo e à congestão pulmonar.

A drenagem venosa pulmonar anômala total com obstrução é silenciosa *in-utero*, porque o retorno venoso pulmonar é mínimo. Estes RN tornam-se sintomáticos precocemente, com congestão pulmonar e grave dificuldade respiratória.

Assim, de acordo com o exposto, as cardiopatias de apresentação neonatal são muitas vezes dependentes da circulação do tipo fetal, exigindo-se atitudes terapêuticas que a mantenham.

### 3. Apresentação das cardiopatias congênitas

As classificações existentes das cardiopatias congênitas são numerosas, bem como as listagens de diagnósticos. No entanto, a apresentação clínica, o exame objectivo, a gasimetria arterial e a radiografia de tórax permitem, habitualmente, estabelecer um

*diagnóstico de trabalho*. Este, possibilita, de uma forma prática, abordar com segurança o RN com suspeita de cardiopatia congênita.

Os principais motivos que estabelecem a suspeita de cardiopatia congênita no período neonatal são a cianose, a insuficiência cardíaca, o sopro e as arritmias. Adicionalmente, as cardiopatias estruturais podem classificar-se em dois grandes grupos, *ductus-dependentes* ou *não ductus-dependentes*, exigindo atitudes distintas.

#### 3.1. Cardiopatias *ductus* dependentes

São cardiopatias em que a sobrevivência depende da circulação de tipo fetal. Podem apresentar-se de três formas: cianose, choque com insuficiência cardíaca e choque sem insuficiência cardíaca. Os RN com cardiopatia sintomática antes das 4 horas de vida terão mais provavelmente circulação pulmonar *ductus-dependente* ou transposição dos grandes vasos, e irão manifestar-se principalmente por cianose. Os RN dependentes da patência do canal arterial para a circulação sistêmica (ex. interrupção do arco aórtico, coração esquerdo hipoplásico, coarctação da aorta crítica) apresentam-se após as 4 horas de vida, com má perfusão e polipneia. O momento de apresentação, a causa da polipneia e a presença ou ausência de insuficiência cardíaca varia com a malformação subjacente.

##### 3.1.1. Cianose

A cianose é um dos achados clínicos que mais frequentemente motivam a suspeita de cardiopatia congênita. No entanto, são variadas as situações que podem cursar com esse sinal. Define-se pela coloração azulada da pele e mucosas, correspondendo a uma concentração arterial de 4-6 gr/dl de hemoglobina não saturada, pelo que a sua manifestação depende da quantidade de hemoglobina circulante e da percentagem de hemoglobina saturada.

É necessária a distinção entre *cianose central* (mucosas, pele e leito ungueal) e *periférica* (extremidades, reverte com o aquecimento). A presença de hipóxia na cianose central pode ser confirmada pela avaliação da saturação periférica de oxigénio e dos gases de sangue arterial.

A etiologia da cianose pode ser cardíaca ou não cardíaca, incluindo causas respiratórias, hematológicas e neurológicas. Com uma adequada avaliação da história clínica, do exame objectivo e da radiografia de tórax é possível em grande parte dos casos estabelecer essa etiologia (Tabela 1 e 2). A prova de hiperóxia, apesar de não ser absolutamente segura, permite inferir a etiologia da cianose. Para tal, deve ser administrado  $\text{FiO}_2$  de 100% ao RN, durante 20 minutos. Nas situações em que existe *shunt* direito esquerdo, a  $\text{PaO}_2$  pré-ductal não aumenta para além dos 150 mmHg, enquanto na patologia pulmonar pode chegar aos 250 mmHg (Figura 2).

Em algumas situações pode ocorrer *cianose diferencial* que traduz a presença de *shunt* direita-esquerda através do canal arterial. A cianose da porção

## Transporte do recém-nascido com suspeita de cardiopatia congênita

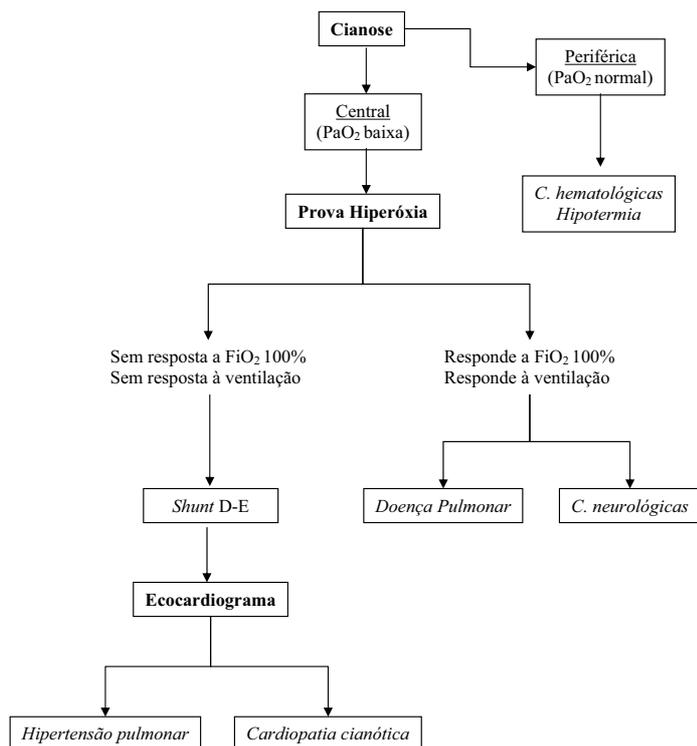


Figura 2. Algoritmo da Prova de Hiperóxia. E-D: esquerda-direita

| Patologia  | Fisiopatologia   | SDR                                   | Prova de hiperóxia                             | ECG                          | Rx tórax                         |
|--|--|---------------------------------------|--|------------------------------|----------------------------------|
| DOENÇA PULMONAR PRIMÁRIA<br>TTRN/DMH<br>Aspiração meconal<br>Pneumonia<br>Hemorragia pulmonar<br>Atelectasia<br>Hipoplasia pulmonar<br>Malformação adenomatosa             | 1) Hipoventilação alveolar;<br>2) ↓ da complacência pulmonar;<br>3) Desequilíbrio da relação V/Q;<br>4) Shunt D-E intrapulmonar. | Sim.<br>Retenção de CO <sub>2</sub> . | Positiva<br>(PaO <sub>2</sub> > 150-200 mmHg). | Normal.<br>(alterado se HTP) | Evidência de patologia pulmonar. |
| Compressão extrínseca<br>Pneumotórax<br>Enfisema intersticial ou lobar<br>Derrame pleural, quilotórax<br>Hérnia diafragmática congênita<br>Distrofia ou displasia torácica | Interferência mecânica com a ventilação.   | Sim.                                  | Positiva.                                      | Normal.<br>(alterado se HTP) | Pode ser diagnóstica.            |
| Obstrução das vias aéreas<br>Atrésia das coanas<br>Anel vascular<br>Traqueomalácia<br>Estenose subglótica  | Interferência mecânica com a ventilação.   | Sim.                                  | Positiva<br>(PaO <sub>2</sub> > 150 mmHg).     | Normal.<br>(alterado se HTP) | Pode ser diagnóstica.            |

Tabela 1. Causas respiratórias de cianose

SDR, síndrome de dificuldade respiratória; TTRN, Taquípnia transitória do RN; DMH, doença de membrana hialina; V/Q, ventilação/perfusão, D-E, direita-esquerda

| Patologia  | Fisiopatologia  | SDR  | Prova de hiperóxia  | ECG   | Rx tórax   |
|--|---|--|---|---|--|
| PATOLOGIA HEMATOLÓGICA<br>Metahemoglobinemia (a)<br>Congênita<br>Adquirida<br>Policitemia (b)  | a. ↓ afinidade hemoglobina.<br>b. ↑ viscosidade sanguínea e estase capilar. | Não ou polipneia.  | Não se aplica<br>(PaO <sub>2</sub> normal).                         | Normal.   | Normal.  |
| Patologia neurológica<br>Depressão por fármacos<br>Asfixia<br>Hemorragia intracraniana<br>Malformações intracraniana<br>Meningite/encefalite<br>Convulsões | Hipoventilação alveolar.  | Movimentos respiratórios lentos, diminuído ou ausente. Existem outros sinais de disfunção neurológica. | Positiva, com ventilação adequada.<br>(PaO <sub>2</sub> > 150 mmHg) | Normal, anormalmente não variável ou bradicardia. | Normal.<br>Atelectasia ou pneumonia secundárias. |
| Outras<br>Hipotermia<br>Hipoglicemia   | Cianose periférica.   | Variável.  | Não se aplica<br>(PaO <sub>2</sub> normal).                         | Normal.   | Normal.  |

Tabela 2. Causas não respiratórias e não cardíacas de cianose

inferior do corpo (ambas as pernas ou ambas as pernas e o braço esquerdo) é a mais frequente e associa-se a hipertensão pulmonar isolada ou associada a cardiopatia (coarctação ou estenose aórtica, estenose mitral).

As causas cardíacas de cianose habitualmente manifestam-se nos primeiros dias de vida, frequentemente nas primeiras 4 horas. Habitualmente existe uma obstrução direita (estenose pulmonar, tetralogia de Fallot, atresia pulmonar) ou patologia com circulação paralela (transposição das grandes artérias).

O diagnóstico estabelece-se pela clínica, radiografia e ecocardiograma. Nas cardiopatias congénitas a cianose agrava-se com o choro, geralmente não existem sinais significativos de dificuldade respiratória e não há resposta ao teste de hiperóxia. A associação de sopro aumenta a probabilidade de se tratar de cardiopatia *ductus-dependente*. Na radiografia de tórax um pedículo estreito com sinais de aumento da circulação pulmonar sugere transposição das grandes artérias, enquanto uma diminuição da vascularização pulmonar, com silhueta cardíaca pequena, é habitual nos obstáculos do coração direito.

### 3.1.1.1. Protocolo de actuação em RN com cianose

1. Cuidados gerais.
  - a. Monitorização contínua da FC, FR, temperatura, TA e saturação periférica de oxigénio.
  - b. Controlo da diurese e balanço hídrico.
  - c. Glicemias seriadas.
2. Sedação se necessário, de forma a diminuir o consumo de oxigénio.
3. Assegurar dois acessos vasculares, um dos quais, idealmente, central. Não puncionar veias femorais.
4. Perfusão EV de soro glicosado com electrólitos, com carga hídrica adequada.
5. De acordo com a clínica suspender ou manter alimentação entérica, mas assegurar sempre aporte calórico adequado.
6. Sempre que possível manter alimentação entérica, mesmo que mínima, de forma a manter o trofismo intestinal e a tranquilizar o RN. Se ocorrer fadiga durante a mamada administrar o leite por sonda nasogástrica.
7. Em RN muito hipóxicos e instáveis utilizar oxigénio de forma a manter PaO<sub>2</sub> >50 mmHg. Com a situação estabilizada, não devem ser administradas altas concentrações de oxigénio, que estimulam o encerramento do canal arterial. Aconselha-se utilizar FiO<sub>2</sub> <40%.

8. Iniciar perfusão de prostaglandinas E1 (PG E1) EV, em via segura. A dose inicial é de 0,05 µg/kg/min, verificando-se o seu efeito em 30 minutos, traduzido por aumento da saturação periférica de oxigénio ou melhoria da perfusão periférica.. Posteriormente reduzir dosagem até 0,01-0,03 µg/kg/min em ritmo adequado à

manutenção do canal arterial patente. Simultaneamente podem surgir os efeitos laterais das PG que são apneia, diarreia, sialorreia, rash e hipertermia. Se não houver efeito após uma hora de perfusão num RN com menos de uma semana de vida, assumir que existe erro de dosagem ou problema técnico com a administração do fármaco.

9. Iniciar perfusão de prostaglandinas E1 (PG E1) EV, em via segura. A dose inicial é de 0,05 µg/kg/min, verificando-se o seu efeito em 30 minutos, traduzido por aumento da saturação periférica de oxigénio ou melhoria da perfusão periférica.. Posteriormente reduzir dosagem até 0,01-0,03 µg/kg/min em ritmo adequado à manutenção do canal arterial patente. Simultaneamente podem surgir os efeitos laterais das PG que são apneia, diarreia, sialorreia, rash e hipertermia. Se não houver efeito após uma hora de perfusão num RN com menos de uma semana de vida, assumir que existe erro de dosagem ou problema técnico com a administração do fármaco.

10. A apneia secundária à infusão de prostaglandinas é indicação para intubação e não para diminuir o ritmo de PG E1.

11. Ventilação com insuflador auto-insuflável e ponderar ventilação assistida, quando se mantém dificuldade na oxigenação.

12. Não existe um algoritmo seguro e específico para decidir quais os doentes que devem ser intubados, mas recomenda-se fazê-lo em doentes com apneias e nos que apresentam choque, acidose metabólica, taquipneia e má perfusão periférica, não controlável medicamente.

#### 3.1.1.2. Comentários

A decisão de iniciar PG E1 deverá depender da clínica. Se o RN se apresentar com cianose mas clinicamente estável, poderá tolerar facilmente um transporte sem que se inicie a sua perfusão. Pelo contrário, num RN cianosado, com alterações dos pulsos periféricos e mau estado geral, o seu início deverá ser imediato. Assim, o limiar deverá ser mais baixo nas situações clínicas mais graves, e em situações de dúvida, é preferível iniciar a perfusão de PG E1.

#### 3.1.2.1. Choque com insuficiência cardíaca

As cardiopatias com insuficiência cardíaca que se apresentam na primeira semana de vida são habitualmente provocadas por obstrução esquerda ou presença de circulação paralela. Quando todo o débito cardíaco sistémico é dependente da patência do *ductus arteriosus* (ex., atresia mitral ou aórtica) o RN apresenta-se precocemente (entre as 4 e as 24 horas de vida) com congestão pulmonar e sinais de choque. Nestes RN a normal constrição pós-natal do canal arterial compromete a circulação coronária (motivando disfunção ventricular) bem como o fluxo sanguíneo da porção inferior do corpo, e aumento do fluxo sanguíneo pulmonar. Daí resulta insuficiência cardíaca esquerda típica, caracterizada por edema pulmonar, diminuição da complacência pulmonar e má perfusão sistémica. O progressivo comprometimento da função cardíaca motivado pelo encerramento do canal arterial culmina em choque, com extremidades frias, hipotensão, taquicardia

## Transporte do recém-nascido com suspeita de cardiopatia congénita

e acidose metabólica.

### 3.1.2.2. Choque sem insuficiência cardíaca congestiva

Quando apenas a perfusão da porção inferior do corpo é *ductus-dependente* (ex. interrupção do arco aórtico, estenose aórtica ou coarctação da aorta críticas), o fluxo coronário encontra-se preservado e o encerramento do ductus não causa insuficiência cardíaca congestiva. Assim, o RN torna-se sintomático após as 8 horas de vida, com acidose progressiva. Clinicamente manifestam-se com quadro clínico semelhante a sépsis ou doença metabólica, com hipotonia, recusa alimentar, taquipneia, má perfusão periférica, pulsos débeis e oligoanúria. Tardamente pode ocorrer congestão pulmonar, secundária a acidose metabólica com comprometimento da função ventricular.

|  |   |
|--|---|
| A. Sugestivo de insuficiência cardíaca   | Qualquer um dos seguintes:<br>Cardiomegalia (índice cardiotorácico >0,6)<br>Taquicardia (>150 bpm)<br>Taquipneia (60 cpm)<br>Congestão pulmonar |
| B. Diagnóstico de insuficiência cardíaca | Critérios A mais um dos seguintes:<br>Hepatomegalia (>3 cm)<br>Ritmo de galope (muito sugestivo)<br>Plétora pulmonar                            |
| C. Insuficiência cardíaca grave          | Colapso vascular  |

Tabela 3. Critérios de diagnóstico de insuficiência cardíaca no RN

### 3.1.2.3. Protocolo de actuação em RN com choque

- Cuidados gerais.
  - Monitorização contínua da FC, FR, temperatura, TA e saturação periférica de oxigénio.
  - Controlo da diurese e balanço hídrico.
  - Glicemias seriadas.
- Sedação se necessário, de forma a diminuir o consumo de oxigénio.
- Assegurar dois acessos vasculares, um dos quais, idealmente, central. Não puncionar veias femorais.
- Perfusão EV de soro glicosado com electrólitos, com restrição hídrica (70 ml/kg/dia) nos casos em que exista insuficiência cardíaca.
- De acordo com a clínica suspender ou manter alimentação entérica, mas assegurar sempre aporte calórico adequado.
- Sempre que possível manter alimentação entérica, mesmo que mínima, de forma a manter o trofismo intestinal e a tranquilizar o RN. Se ocorrer fadiga durante a mamada administrar o leite por

sonda nasogástrica.

- Tratar anemia, mantendo hematócrito superior a 40%.
- Iniciar perfusão de prostaglandinas E1 (PG E1) em via segura. A dose inicial deve ser 0,05 µg/kg/min e o seu efeito ocorre em 30 minutos. Posteriormente reduzir dosagem até ,01-0,03 µg/kg/min. em ritmo adequado à manutenção do canal arterial patente. Simultaneamente podem surgir os efeitos laterais das PG que são apneia, diarreia, rash e hipertermia. Se não houver efeito após uma hora de perfusão num RN com menos de uma semana de vida, assumir que existe erro de dosagem ou problema técnico com a administração do fármaco. Se ocorrer apneia em RN em ventilação espontânea, entubar e ventilar.
- Manipular a contractilidade cardíaca pela utilização de inotrópicos: Dopamina 5-10 µg/kg/min podendo aumentar até 20 µg/kg/min. Se ocorrer insuficiência renal administrar dose mais baixas de 2,5-5 µg/kg/min associada a Dobutamina 5-10 µg/kg/min.
- Corrigir acidose metabólica com bicarbonato 1-2 mmol/kg/dose, evitando a alcalinização excessiva. A sua administração reserva-se aos casos em que se excluiu acidose de causa respiratória e em que a via aérea está convenientemente assegurada.
- Corrigir outras alterações metabólicas identificadas (hipocalcémia, hipomagnesémia)

Perante insuficiência cardíaca:

- Em RN com sinais de franca congestão pulmonar e grave dificuldade respiratória poderá estar indicada a ventilação assistida com pressão expiratória final positiva (PEEP). A ventilação deverá ser controlada de forma a não ocorrer hiperventilação: a hipocapnia motiva alcalose que por seu lado causa vasodilatação pulmonar com aumento do fluxo pulmonar. o fluxo sanguíneo pulmonar deve ser controlado por ajustes na frequência e volume corrente da ventilação mecânica, mantendo saturação periférica de oxigénio de 85-90%, de forma a tentar igualar os fluxos sistémico e pulmonar.
- A saturação periférica de oxigénio nestes RN é habitualmente superior a 85%, não sendo necessária o enriquecimento com oxigénio. Na verdade, doentes em ventilação espontânea ou ventilados mecanicamente não devem receber altas concentrações de oxigénio, já que este, para além de estimular o encerramento do canal arterial, é um potente vasodilatador pulmonar, motivando aumento do fluxo pulmonar, com agravamento do edema pulmonar e da insuficiência cardíaca.
- Manipular pré-carga com diuréticos. A pressão venosa central permite a sua avaliação fidedigna, mas pode não ser possível, pelo que habitualmente esta é avaliada clinicamente pela presença de hepatomegalia. Utiliza-se a furosemida 1-2 mg/kg/dose, EV.
- Manipular a pós-carga, valorizada clinicamente pelo tempo de reperfusão capilar. Utiliza-se o captopril 0,1 mg/kg/dose, 8/8h, PO, dobutamina ou nitroglicerina, EV.

**Critérios para utilização de PG E<sub>1</sub>**

Choque cardiovascular nos primeiros dias de vida

Cianose/hipóxia nos primeiros dias de vida, após exclusão de causas não cardíacas

A associação de outros sinais, como sopro, pulsos periféricos débeis, gradiente tensional entre os membros, aumenta a probabilidade de se tratar de cardiopatia congênita *ductus-dependente*.

**Tabela 4.** Critérios para utilização de PG E<sub>1</sub>

**Cardiopatias graves sem resposta à perfusão de PG E<sub>1</sub>**

DVPAT com obstrução

TGA com septo interauricular intacto

Coarctação da aorta pós-ductal

Rever sempre dosagem, patência do acesso vascular e outros aspectos técnicos.

**Tabela 5.** Cardiopatias graves sem resposta à perfusão de PG E<sub>1</sub>

**Situações com indicação para ventilação assistida**

Apneia secundária à perfusão com PG E<sub>1</sub>

Hipóxia grave

Choque cardiovascular

Congestão pulmonar grave com dificuldade respiratória franca

**Tabela 6.** Situações com indicação para ventilação assistida

**3.2. Cardiopatias não *ductus-dependentes***

A maioria destas cardiopatias manifestam-se mais tardiamente, e com algumas exceções, não constituem emergências neonatais com necessidade de transporte urgente.

**3.2.1. Insuficiência cardíaca congestiva**

O momento de apresentação das cardiopatias congênitas que se manifestam por insuficiência cardíaca permite ponderar a sua orientação. Assim, quando a sintomatologia surge após a 2<sup>a</sup>-4<sup>a</sup> semanas de vida, após a queda da resistência vascular pulmonar, associa-se a cardiopatias com shunt esquerdo-direito significativo (CIV grande, defeito do septo auriculo-ventricular completo). Estes RN, geralmente, não necessitam transporte emergente e podem ser observados de forma programada.

As cardiopatias congênitas que se manifestam na primeira semana de vida, são habitualmente *ductus-dependentes*, e foram abordadas previamente. No entanto, a drenagem venosa pulmonar anômala total com

obstrução, constitui exceção, sendo uma verdadeira emergência médica, exigindo um transporte imediato para cirurgia emergente. Manifesta-se por choque com insuficiência cardíaca grave, nos primeiros dias de vida, mas a circulação não é *ductus-dependente*, pelo que a perfusão de prostaglandinas não está indicada. O restante protocolo de actuação deverá ser semelhante ao do RN com choque e insuficiência cardíaca.

| 1 <sup>o</sup> -2 <sup>o</sup> dia | 1 <sup>a</sup> -2 <sup>a</sup> semana | >3-4 semanas   |
|------------------------------------|---------------------------------------|----------------|
| Obstrução esquerda                 | Estenose aórtica crítica              | DSAVC ou DSAVP |
| Fístula A-V sistêmicas             | Coarctação da aorta                   | CIV grande     |
| Regurgitações valvulares graves    | PDA no pré-termo                      | PDA grande     |
| Taquidismias                       | DVPAT                                 |                |
| Miocardite                         | Coronária esquerda anómala            |                |
| <b>Truncus arteriosus</b>          |                                       |                |

**Tabela 7.** Causas de insuficiência cardíaca pela idade de aparecimento. A-V: arteriovenosa; DVPAT: drenagem venosa pulmonar anómala; PDA, persistência do *ductus arteriosus*; DSAVC/P: defeito do septo auriculo ventricular forma completa/parcial; CIV, comunicação interventricular.

**3.2.2. Cianose**

As cardiopatias cianóticas não *ductus-dependentes* têm uma apresentação mais tardia, pelo que não fazem parte do âmbito deste protocolo.

Todo o RN com cianose deve ser avaliado por Cardiologia Pediátrica de forma imediata.

**3.2.3. Sopro**

Cerca de 60% dos RN saudáveis apresentam em algum momento um sopro não patológico. Uma pequena percentagem de RN assintomáticos vão ter um sopro patológico. Estes incluem o canal arterial patente (surge em 14% dos RN, 4-5 horas após o nascimento e pode permanecer por 1-2 dias), a estenose pulmonar valvular ou periférica, a CIV pequena (surge em 4% dos RN de termo, após as 16 horas de vida). Podem também surgir precocemente sopros de regurgitação mitral ou tricuspíde após asfixia perinatal.

Um sopro isolado, num RN confortável, com pulsos periféricos amplos e simétricos, Tensão arterial nos quatro membros sem gradientes, com saturação periférica de oxigénio normal, não é critério para transporte de emergência. Nestes casos, o RN deverá ser observado em consulta de Cardiologia Pediátrica programada durante o primeiro mês de vida.

**3.3. Arritmias**

No período neonatal as arritmias mais frequentes incluem a taquicardia e a bradicardia sinusais, as contracções auriculares prematuras, as taquicardias de

Transporte do recém-nascido com suspeita de cardiopatia congênita

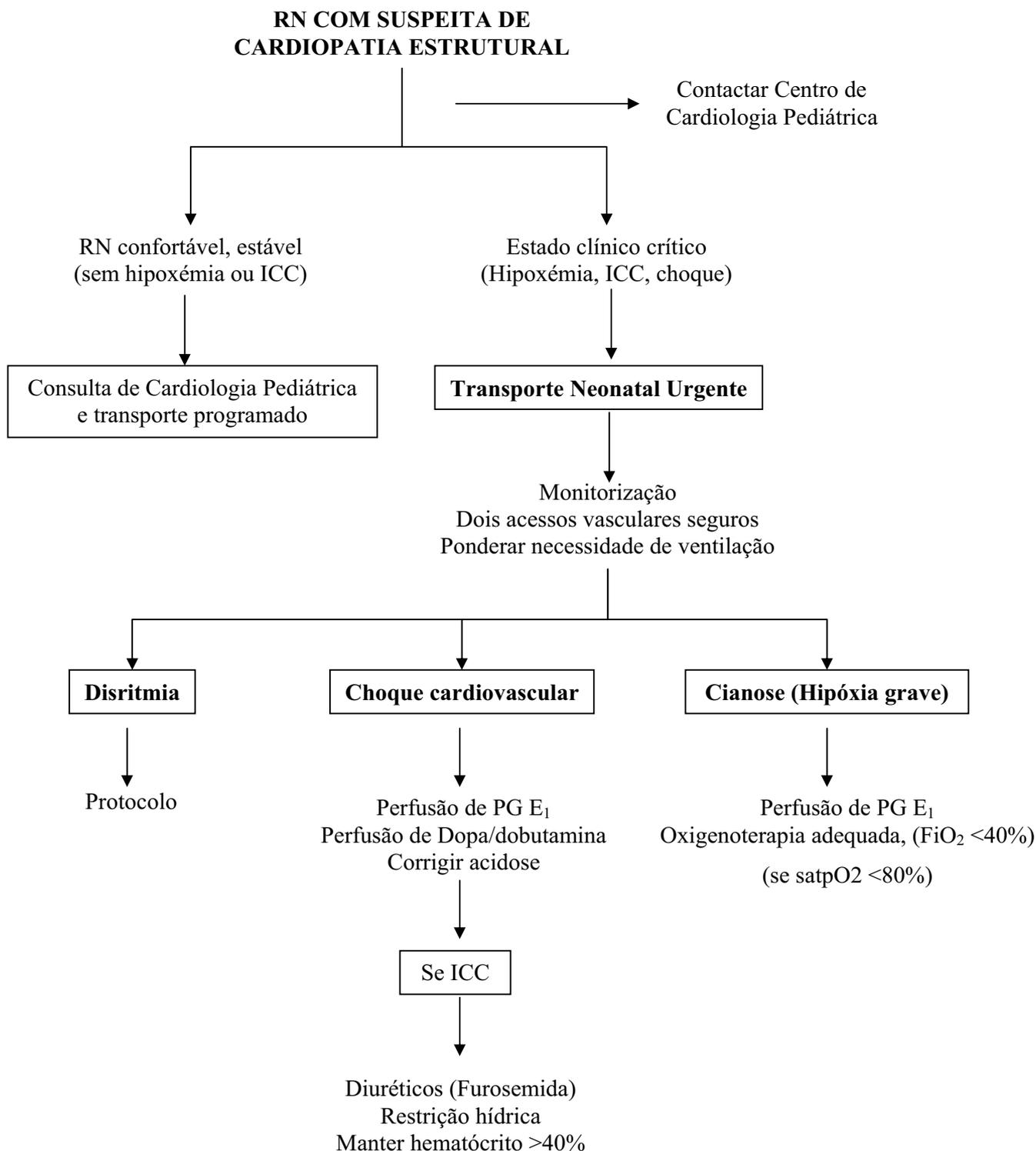


Figura 3 Algoritmo para a abordagem das cardiopatias com apresentação neonatal.

reentrada nodal com via acessória, o *flutter* auricular e o boqueio auriculoventricular completo. Podem estar associadas a cardiopatia estrutural (anomalia de Ebstein, transposição corrigida), a tumores cardíacos (rabdomiomas) ou a corações estruturalmente normais. A presença de uma arritmia pode, também, ser devida a causas não cardíacas, que deverão ser excluídas e tratadas quando existirem. São exemplos, a fibrilação e a taquicardia ventriculares, a paragem sinusal, e a bradicardia extrema, habitualmente ritmos terminais associados a doença sistémica, hipóxia, acidose, distúrbios electrolíticos ou toxicidade por fármacos.

Todos os RN com arritmia, sem causa extra-cardíaca aparente, deverão ser observados por Cardiologia Pediátrica. O transporte deverá ser urgente ou programado de acordo com a repercussão da arritmia, devendo-se sempre tratar de imediato as que causem instabilidade hemodinâmica.

A avaliação da arritmia exige sempre realização de tira de ritmo e electrocardiograma (ECG) de 12 derivações durante a arritmia e em ritmo sinusal. No RN com ECG normal observam-se complexos QRS estreitos, regulares, com frequência de 100-150 bpm, precedidos por onda P, positiva em DI e aVF.

Consideraremos neste protocolo a actuação geral perante bradiarritmias e taquiarritmias supraventriculares ou ventriculares. A abordagem de outras alterações do ritmo não está no seu âmbito, e deverá ser orientada de acordo com o Cardiologista Pediátrico do Centro de referência.

### 3.3.1 Taquiarritmias

As taquiarritmias podem ser supraventriculares ou ventriculares. As taquiarritmias supraventriculares (TSV) são frequentes, caracterizam-se por complexos QRS estreitos, normais, enquanto as taquiarritmias ventriculares são raras, caracterizando-se por complexos QRS aberrantes, largos.

#### 3.3.1.1. Taquicardia supraventricular

ATSV é a arritmia mais frequente no período neonatal e a que mais frequentemente causa instabilidade hemodinâmica. Pode ser classificada como automática ou de reentrada. A TSV automática no período neonatal manifesta-se com frequências cardíacas entre 170-210 bpm, habitualmente não se acompanha por falência cardíaca e resolve nos primeiros meses de vida. A TSV de reentrada é a mais habitual no RN, envolve uma via anómala auriculoventricular, e em metade destes doentes existirá uma pré-excitação ventricular, com onda delta no ECG. Podem estar associadas a cardiopatias como transposição corrigida, anomalia de Ebstein ou atresia tricuspíde.

No RN pode ser difícil distinguir a TSV da taquicardia sinusal. Esta última é uma resposta habitual à doença, pelo que existe uma história prévia consistente, a frequência cardíaca é inferior a 200 bpm e a arritmia reverte progressivamente com o tratamento da patologia subjacente. No ECG os complexos QRS são estreitos e as ondas P são positivas em DI e aVF, mas, pode ser difícil identificá-las se a frequência cardíaca for muito alta.

A TSV apresenta-se com frequência cardíaca entre

220 e 300 bpm, inicia-se e termina de forma repentina e não existe variação na frequência cardíaca. No ECG são evidentes complexos QRS estreitos e ondas P de difícil identificação, podem ser negativas em DII, DIII e aVF.

|                      | Taquicardia sinusal                       | Taquicardia supraventricular               |
|----------------------|---|--|
| Frequência Cardíaca  | <200 bpm                                  | 220-300 bpm                                |
| Apresentação         | Início e termo progressivo                | Início e termo repentino                   |
| Doença subjacente    | Sim                                       | Não  |
| Choque e má perfusão | Sim, prévio à arritmia                    | Sim, posterior à arritmia                  |
| QRS                  | Estreito, normal                          | Estreito, normal                           |
| Onda P               | Positiva em DI e aVF ou não identificável | Negativa em DII e aVF ou não identificável |

Tabela 8. Diferenciação entre taquicardia sinusal e supraventricular.

A estabilidade cardiorespiratória durante os episódios de TSV é afectada pela idade do RN, duração da TSV, função ventricular prévia e frequência ventricular. A deterioração da função cardíaca ocorre pela necessidade aumentada de oxigénio e limitação da perfusão durante a fase diastólica curta, associada a frequências cardíacas elevadas.

### Protocolo de actuação

1. Monitorização contínua.
2. Assegurar realização de tira de ritmo e ECG de 12 derivações durante a crise e posteriormente, em ritmo sinusal.
3. Tentar manobras vagais:
  - a. Desencadear o 'diving reflex'
    - i. Envolver o RN numa toalha e mergulhar a face em água fria durante 5 segundos. Não é necessário obstruir a boca ou o nariz dado manter-se em apneia.
    - ii. Alternativamente colocar um saco com gelo sobre a face.
  - b. Massagem carotídea unilateral
  - c. Não utilizar pressão ocular (risco de lesão ocular).
4. Se essas manobras não forem eficazes, então administrar:
  - a. Adenosina, bólus de 50 µg/kg EV, seguido por bólus de soro fisiológico rápido, preferencialmente em via central. Se não houver resposta em 2 min, aumentar para 100 µg/kg e posteriormente até 250 µg/kg. A dose máxima total não deverá ser superior a 300 µg/kg. A adenosina tem uma acção muito rápida, com uma semi-vida inferior a 10 segundos, pelo que o seu efeito poderá ser muito rápido e os efeitos laterais têm curta duração. Pelo mesmo motivo, se a droga for administrada numa veia periférica, a concentração ao chegar ao coração poderá ser inadequada, pelo que se será necessário administrar dose maior. Recomenda-se a utilização de uma torneira de três vias para a rápida administração do fármaco e *flushing* imediato com soro fisiológico.
5. Se necessário efectuar choque sincronizado,

Transporte do recém-nascido com suspeita de cardiopatia congénita

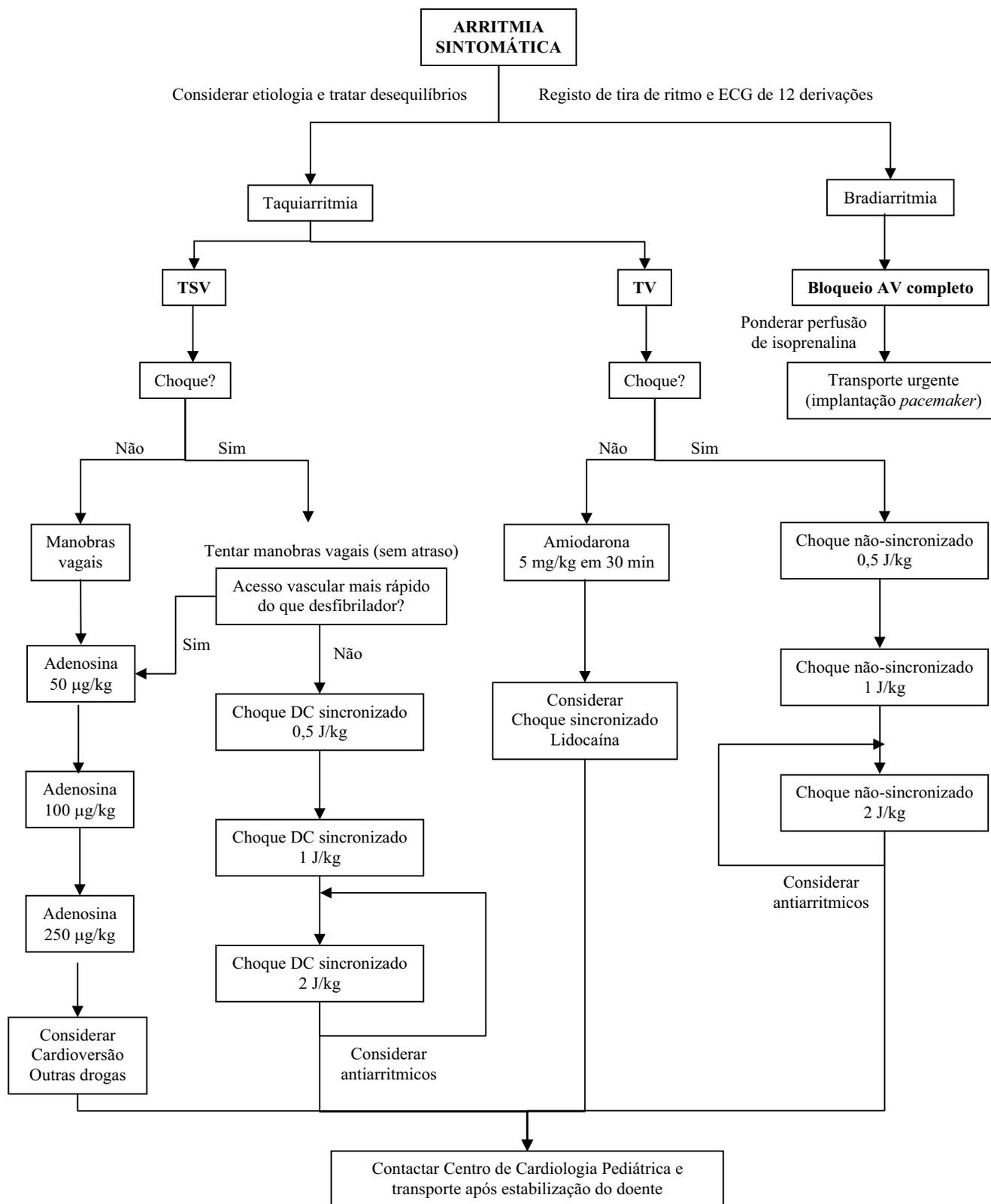


Figura 4 Algoritmo para a abordagem das arritmias neonatais.

com 0,5 J/kg, 1 J/kg, 2 J/kg. Neste caso assegurar condições para analgesia e sedação, bem como, rápida intubação e reanimação, se necessárias.

6. Outras drogas poderão ser utilizados, após contacto com Cardiologia Pediátrica, de acordo com a situação clínica.

7. Considerar etiologia não-cardíaca e corrigir alterações (febre, desequilíbrios electrolíticos como hipocalcémia e hipomagnesémia)

### 3.3.1.1. Taquicardia ventricular

A taquicardia ventricular é relativamente rara, e está muitas vezes associada a hipóxia, choque, alterações electrolíticas, síndrome de QT longo ou tumores cardíacos. Se mantida causa sempre instabilidade hemodinâmica e deverá ser tratada de imediato.

O achado de pelo menos três complexos QRS rápidos, largos, sem onda P precedente estabelece o diagnóstico. Podem ser caracterizadas como monomórficas ou polimórficas, e em não sustentadas ou sustentadas. A TV incessante é definida como a arritmia que dura mais do que 10% do dia.

#### Protocolo de actuação

1. Identificar e corrigir o factor desencadeante,

nomeadamente desequilíbrios hidroelectrolíticos, metabólicos e do equilíbrio ácido-base. Excluir a administração prévia de drogas antiarrítmicas com efeitos proarrítmicos.

2. Se compromisso hemodinâmico efectuar choque não-sincronizado com 0,5 J/kg, 1 J/kg, 2 J/kg. Sedar e analgesiar o doente previamente.

3. Alternativamente utilizar amiodarona 5 mg/kg em perfusão de 30 min ou lidocaína, bólus de 1-2 mg/kg, seguida por perfusão de 1-2 mg/kg/hora.

### 3.3.2. Bradiarritmias

Considera-se existir bradicardia quando a frequência cardíaca do RN é inferior a 60 bpm. No período neonatal a bradicardia sinusal, é a alteração mais frequente, estando associada a distúrbios electrolíticos, colapso cardiovascular, hipotiroidismo ou lesão neurológica.

O bloqueio completo AV é uma causa importante de bradiarritmia, podendo estar associado a cardiopatia congénita ou a patologia auto-imune materna, pelo que estes RN deverão ser sempre observados por Cardiologia Pediátrica. A frequência cardíaca habitual é de 50 bpm, que geralmente é bem tolerada, podendo haver indicação para implantação de pace-maker. Nas situações em que exista compromisso hemodinâmico a transferência deverá ser de carácter urgente, podendo ser utilizada a perfusão com isoprenalina 0,01 µg/kg/min.

| Fármaco                       | Dose  | Comentários   |
|-------------------------------|---|---|
| Adenosina                     | 50-100 µg/kg em bólus EV rápido, idealmente em via central. Pode ser repetido em 2-4 min, até dose máxima de 300 µg/kg.   | Semi-vida muito curta (<10"). Pode causar efeitos laterais, de curta duração, como bloqueio AV, paragem sinusal, bradicardia sinusal, hipotensão, broncoconstrição, dispneia.   |
| Amiodarona                    | Impregnação EV: 5 mg/kg, durante 30-60 min. manutenção EV: 7-15µg/kg/min. Passar a PO ao fim de 24-48h.<br>Dose inicial PO: 10-20 mg/kg/dia, 12/12h, 1-2 semanas; dose manutenção PO 5-10 mg/kg/dia 12/12h. | A infusão EV pode causar bradicardia, rash e hipotensão que reverte com bólus de fluidos e cálcio. Reservada para arritmias graves e resistentes a outros fármacos, dada a elevada toxicidade.<br>A solução para perfusão EV deve ser preparada todas as 24 horas.              |
| Digoxina                      | Dose inicial 20-30 µg/kg dividido 8/8 h em ½, ¼, ¼, PO. EV: ¾ dose oral.<br>Dose manutenção 5-10 µg/kg/dia, 12/12h, PO  | Reduzir dose na insuficiência renal. Consultar posologia para RN pré-termo. Pequeno intervalo efeito tóxico/terapêutico   |
| Dobutamina                    | 5-20 µg/kg/min EV   |   |
| Dopamina                      | 2,5-20 µg/kg/min EV   |   |
| Espironolactona               | 1-3 mg/kg/dia 12/12h  | Poupador de potássio  |
| Flecaínida                    | 3-6 mg/kg/dia, 8/8h, PO   |   |
| Furosemida                    | 1-4 mg/kg/dia EV/PO   |   |
| Isoprenalina                  | 0,05-0,5 µg/kg/min EV   | Hipotensão, taquicardia, ectopia ventricular  |
| Propranolol                   | 0,5-1 mg/kg/dia, 6/6-12/12h, ↑ até dose máxima 8-10 mg/kg/dia   | Pode causar broncoconstrição.<br>Hipotensão marcada.<br>Hipoglicemia.   |
| Prostaglandina E <sub>1</sub> | Dose inicial 0,05-0,1 µg/kg/min<br>Dose manutenção 0,01-0,05 µg/kg/min EV   | A dose de manutenção deve ser estabelecida de acordo com efeito terapêutico/efeitos laterais. Monitorização cardiorespiratória e da temperatura. Necessidade de acesso vascular seguro. Armazenar a 4°C. Diluir em soro fisiológico ou glicose 5%, para concentração <20 µg/ml. |

Tabela 9. Fármacos utilizados em RN com cardiopatias congénitas

## Transporte do recém-nascido com suspeita de cardiopatia congénita

### Bibliografia

1. **Advanced Life Support Group.** The child with an abnormal pulse rate or rhythm. In: *Advanced paediatric life support: The practical approach.* Mackway-Jones K, Molyneux E, Phillips B, Wieteska S, eds. BMJ Books: London, 2001;117-126.

2. **Benson LN, Freedom RM.** The clinical diagnostic approach in congenital heart disease. In: *Freedom RM, Benson LN, Smallhorn JF, eds. Neonatal heart disease.* Springer-Verlag: London, 1992;165-175.

3. **Davis PJ, Manktelow B, Bohin S, Field D.** Paediatric trainees and the transportation of critically ill neonates: experience, training and confidence. *Acta Paediatrica* 2001;90:1068-1072.

4. **Dubin AM.** Arrhythmias in the newborn. *NeoReviews* 2000;1:e146-e151.

5. **Fujii A, Lock JE.** Congenital heart disease. In: *Cloherty JP, Stark AP, eds. Manual of neonatal care.* Little, Brown and Company: Boston, 1991; 251-285.

6. **HellströmWestas L, Hanséus K, Jögi P, Lundström NR, Svenningsen N.** Long-distance transporter of newborns with congenital heart disease. *Pediatric Cardiology* 2001;22:380-384.

7. **Hsu DT, Gersony WM.** Medical management of the neonate with congenital heart disease. In: *Spitzer AR, ed. Manual of neonatal care.* Mosby: St Louis, 1991;787-795.

8. **Iriondo M, Moreno J, Krauel X.** Situaciones de urgencia en

una nursery. In: *Fernández JP, ed. Urgencias en pediatría.* Ergon: Madrid, 1997;379-381.

9. **Long WA, Frantz EG, Henry W, Freed MD, Brook M.** Evaluation of newborns with possible cardiac problems. In: *Taensch HW, Ballard RA, ed. Avery's diseases of the newborn.* WB Saunders Company, Philadelphia;711-730.

10. **Marino BS, Bird GL.** Diagnosis and management of the newborn with suspected congenital heart disease. *Clinics in Perinatology* 2001;28:91-136.

11. **Martí AF.** Recién nacido com suspecha de cardiopatia. *Sociedade Espanhola de Pediatria, ed: Protocolos diagnósticos e terapêuticos em pediatria,* 2002;275-288.

12. **Momma K.** Approach to the cyanotic neonate. In: **Moller JH, Hoffman JIE, eds. Cardiovascular Medicine.** Churchill Livingstone: New York, 2000;249-254.

13. **Park MK.** Cardiac problems of the newborn. In: *Pediatric Cardiology for practitioners.* Park MK, ed. Year book medical publishers: Chicago, 1988;294-306.

14. **Penny DJ, Shekerdemian LS.** Management of the neonate with symptomatic congenital heart disease. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2001;84:F141-F145.

15. **Young TE, Magnum B.** Neofax: A manual of drugs used in neonatal care. *Young TE, Magnum B, ed. Raleigh: North Carolina,* 2003;90-119.