



UNIVERSIDADE DE  
**COIMBRA** FACULDADE  
DE  
MEDICINA

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA – TRABALHO FINAL

VITCHA PARALTA MALÚ

***MALFORMAÇÕES CARDÍACAS - DEFEITOS DO SEPTO  
INTERAURICULAR***

ARTIGO DE REVISÃO

ÁREA CIENTÍFICA DE SAÚDE MATERNA

Trabalho realizado sob a orientação de:

DOUTORA MARIA DE FÁTIMA PINTO SARAIVA MARTINS

DR<sup>a</sup> PAULA CRISTINA CORREIA MARTINS

JUNHO/2020

TRABALHO FINAL DO 6º ANO PARA OBTENÇÃO DE GRAU DE MESTRE EM MEDICINA

ARTIGO DE REVISÃO

ÁREA CIENTIFICA - SAÚDE MATERNA

06/2020

## ÍNDICE

Resumo/Abstract.....	5
Keyword .....	6
I. Introdução .....	7
II. Materiais e métodos .....	7
III. Desenvolvimento do Coração e Vasos .....	8
IV. Desenvolvimento do Septo Interauricular .....	10
Almofadas auriculoventricular (AAV) .....	10
Septo intermédio .....	11
Septum primum .....	11
Ostium secundum.....	11
Septum secundum.....	12
V. Malformações do Septo Interauricular.....	13
Comunicação interauricular do tipo ostium primum .....	13
Comunicação interauricular do tipo ostium secundum .....	14
Comunicação interauricular do tipo sinus venosus .....	14
Comunicação Interauricular do tipo sinus coronarium .....	14
Foramen oval patente.....	14
VI. Patogénese.....	15
Relação entre os defeitos tipo ostium primum e síndrome de Down.....	15
VII. Fisiopatologia.....	16
VIII. Clínica.....	16
IX. Diagnostico .....	18
Exame físico.....	18
Ecocardiografia/Ecocardiograma.....	19
Eletrocardiografia .....	19
Radiografia de tórax .....	19
Ressonância magnética (RM) .....	20
Tomografia Computadorizada (TC) .....	20
Cateterismo de diagnóstico .....	21
X. TRATAMENTO .....	21
Cirurgia.....	22
Seguimento pós cirúrgico .....	23
Encerramento Percutâneo.....	23
XI. Discussão .....	25
XII. Conclusão.....	28
XIII. Recomendações .....	28
XIV. Agradecimentos.....	29
Xv. Referências Bibliográficas .....	30

## **Abreviatura/Acrónimos**

**ACP** -----Área cardiogénica primária

**ACS**----- Área cardiogénica secundária

**AV** -----Aurículoventricular

**AAV**-----Almofadas auriculoventriculares

**CEC** -----Circulação extracorpórea

**CIA** -----Comunicação interauricular

**CIV** -----Comunicação interventricular

**DSIA**----- Defeitos do septo interauricular

**ETE**----- Ecocardiografia transesofágica

**ETT**-----Ecocardiografia transtorácica

**IA** ----- Interauricular

**MCSIA** -----Malformações Congénitas do Septo Interauricular

**SAI**- -----Septo Interauricular

**ECD**----- Exame complementar de diagnóstico

### **Resumo/Abstract**

As Malformações Congênitas do Septo Interauricular apresentam uma incidência de aproximadamente 6,4/10.000 nascimento em todo o mundo, sendo uma causa importante de morbidade que raramente dão sintomas na infância, mas com um agravamento sintomatológico marcado na idade adulta. A sua prevalência é de aproximadamente 3,89/1000 nas crianças e 0,88/1000 nos adultos, podendo estes valores estarem subestimados dado existência de casos assintomáticos, muitas vezes, não diagnosticadas. Muitas destas malformações resolvem-se naturalmente nos primeiros anos de vida, alguns artigos apontam 4 anos. No entanto, existem formas de maior gravidade que necessitam de intervenção terapêutica. Para tal, referem-se 4 principais tipos de defeitos do septo interauricular: comunicação interauricular do tipo persistência de ostium primum; comunicação interauricular do tipo persistência de ostium secundum; comunicação interauricular tipo sinus venosus e comunicação interauricular tipo sinus coronarium. O foramen oval patente, é considerado uma variante do normal, está presente em cerca de 1/3 da população normal, mas em alguns casos podem ser sintomáticos. Nestes casos, uma abordagem adequada e atempada poderá ter um impacto positivo na resolução da patologia e/ou na melhoria das diversas comorbilidades associadas, melhorando assim as condições de vida de um número significativo de pessoas em todo o mundo. O estudo ecocardiográfico é fundamental para o diagnóstico dos defeitos do septo interauricular, fornecem informações sobre as suas características, que são indispensáveis para decisão terapêutica e, ainda contribuem para orientação terapêutica e seguimento pós intervenção. Quanto ao tratamento, de uma forma geral, prefere-se encerramento percutâneo para defeitos tipo ostium secundum e foramen oval patente sintomático, e para restantes defeitos é preferível uma abordagem cirúrgica, uma vez que as suas margens, geralmente não cumprem critérios para uma abordagem percutânea. As abordagens cirúrgica e percutânea nas idades mais jovem estão associadas a menor comorbilidades e podem ser curativas, enquanto o tratamento médico conservador é baseada na anticoagulação e visa controlo rítmico.

## **Abstract**

Congenital Malformations of the Interauricular Septum have an incidence of approximately 6.4 / 10,000 births worldwide, being an important cause of morbidity that rarely give symptoms in childhood, but with a marked worsening of symptoms in adulthood. Its prevalence is approximately 3.89 / 1000 in children and 0.88 / 1000 in adults, and these values may be underestimated due to the existence of asymptomatic cases, often undiagnosed.

Many of these malformations resolve themselves naturally in the first years of life, some articles point to 4 years. However, there are more serious forms that require therapeutic intervention. To this end, there are 4 main types of defects of the interauricular septum: interauricular communication of the ostium primum persistence type; ostium secundum interauricular communication; interauricular communication type sinus venosus and interauricular communication type sinus coronarium. Patent oval foramen, considered a variant of normal, is present in about 1/3 of the normal population, but in some cases they may be symptomatic. In these cases, an appropriate and timely approach may have a positive impact on the resolution of the pathology and / or on the improvement of the various associated comorbidities, thus improving the living conditions of a significant number of people worldwide. The echocardiographic study is essential for the diagnosis of defects in the interauricular septum, providing information about its characteristics, which are indispensable for therapeutic decision and, still contribute to therapeutic guidance and post-intervention follow-up. Regarding treatment, in general, percutaneous closure is preferred for symptomatic ostium secundum and foramen oval defects, and for other defects a surgical approach is preferable, since its margins generally do not meet criteria for a percutaneous approach. Surgical and percutaneous approaches at a younger age are associated with less comorbidities and can be curative, while conservative medical treatment is based on anticoagulation and aims at rhythmic control.

## **KEYWORD**

CONGENITAL; MALFORMATION; SEPTUM; CARDIAC; ATRIAL.

## I. INTRODUÇÃO

As malformações congênitas do septo interauricular, são um grupo de anomalias congênitas que se caracterizam pela persistência inapropriada de uma comunicação entre a aurícula esquerda e a aurícula direita do coração. É uma das cardiopatias congênitas mais comuns, correspondendo a cerca de 5% a 10% de todas as malformações cardíacas, com maior predominância no sexo feminino em relação ao masculino (2:1). Esta malformação mostra uma grande variabilidade de apresentação dependendo da dimensão do defeito e sua repercussão hemodinâmica, mas a abordagem terapêutica depende de diferentes tipos de mecanismos de falha no desenvolvimento embrionário, que variam desde: comunicação interauricular do tipo persistência de ostium primum; comunicação interauricular ao nível da fossa oval; comunicação interauricular do tipo persistência de ostium secundum; comunicação interauricular tipo sinus venosus e comunicação interauricular tipo sinus coronarium. As opções terapêuticas variam da cirurgia, encerramento percutâneo que, em muitos casos são curativas a tratamento medico conservador.

## II. MATERIAIS E MÉTODOS

No presente trabalho procedeu-se a revisão da literatura médica sobre a embriologia humana, abrangendo período de 2012 à 2016, que correspondem as referencias bibliográficas [3], [11], [15], [16] e [19]. Foram ainda analisadas diversos artigos científicos em língua portuguesa e inglesa, de revistas reconhecidas cientificamente, pesquisadas sob temas, “defeito de septo interauricular”; “ patologias associadas a malformações congênitas do septo interauricular” e, foram selecionadas abrangendo período de 2008 à 2016 com base nos critérios de, elevada citação, ser recente, elevado numero de publicações e com impacto no abordagem do tema.

Realizaram pesquisa na base de dados PUBMED, ao website de cardiologia CHUC-HC (<http://www.cardiologiahg.net>) com finalidade de encontrar estudos e artigos de revisão.

Foram utilizados seguintes palavras-chaves: CONGENITAL; MALFORMATION; SEPTUM; CARDIAC; ATRIAL.

### III. DESENVOLVIMENTO DO CORAÇÃO E VASOS

O sistema cardiovascular é o primeiro grande sistema a entrar em funcionamento no embrião humano. O coração e o sistema vascular primitivo originam-se a partir da mesoderme do disco embrionário tridérmico (endoderme, mesoderme e ectoderme), durante a metade da terceira semana de desenvolvimento embrionário. Inicia-se pela formação da área cardiogénica primária (ACP), com a migração das células progenitoras cardíacas do epiblasto para mesoderme e, no final da terceira semana surge a área cardiogénica secundária (ACS) que, também se diferencia do mesoderme.

As células e vasos sanguíneos também se diferenciam a partir da mesoderme por dois mecanismos distintos: 1º a vasculogênese, em que as células são induzidas a formar hemangeoblastos centrais e periféricos. Os hemangeoblastos centrais, vão diferenciar-se em células-tronco hematopoiéticas que, são células precursoras sanguíneas, enquanto os hemangeoblastos periféricos se diferenciam em angeoblastos, os precursores dos vasos sanguíneos; 2º- a angiogênese, por meio de qual os vasos desenvolvem a partir de outros vasos já existentes, formadas pela vasculogênese e, adiciona vasculatura a esses vasos e ramifica-os.

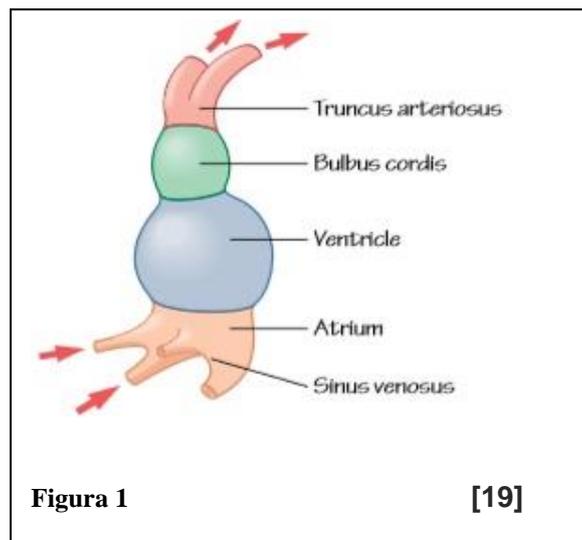
Os grandes vasos, incluindo a aorta dorsal e as veias cardinais, são formados por vasculogênese e o restante do sistema vascular diferencia-se por angeogênese. Todo o sistema é padronizado por sinais indicadores que envolvem o fator de crescimento endotelial vascular (VEGF), a maturação e modelação da vasculatura são reguladas por outros fatores de crescimento, incluindo o fator de crescimento derivado de plaquetas (PDGF) e fator de crescimento de transformação  $\beta$  (TGF-  $\beta$ ), até que o padrão adulto seja estabelecido.

Depois da formação da ACS, as células progenitoras são induzidas a formar mioblastos e ilhotas sanguíneas. As ilhotas sanguíneas se unem e formam um par de cordões endoteliais em forma de ferradura, circundada pelos mioblastos, denominada região cardiogénica ou cordões angeoblastos. Ainda durante a terceira semana os mioblastos diferenciam-se em miocárdio primitivo e os cordões angeoblastos canalizam-se e formam dois tubos endocárdicos, onde se distinguem duas camadas, o endocárdio e o miocárdio.

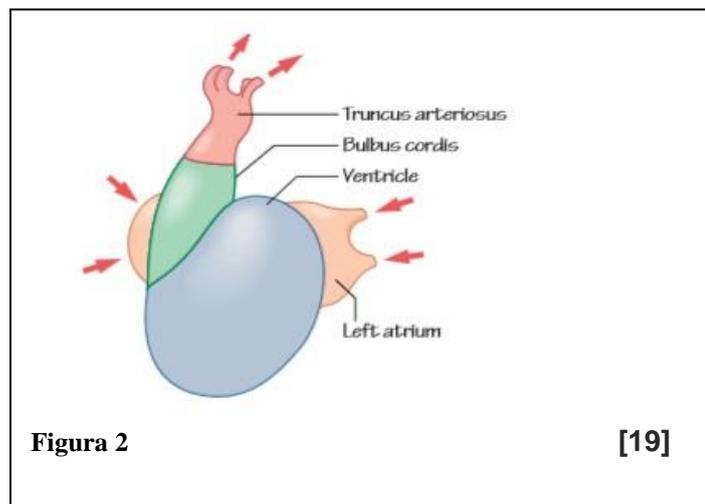
Com o dobramento lateral do embrião por volta de vigésimo segundo dia de desenvolvimento, os dois tubos endocárdicos que formam a região cardiogénica se fundem na linha média, formando um tubo cardíaco único. O tubo cardíaco em desenvolvimento, inicialmente formado por apenas duas camadas, o endocárdio e o miocárdio, essa última se espessa e passa a secretar uma camada de matriz extracelular, rica em ácido hialurônico,

denominado de geleia cardíaca (importante na formação almofadas endocárdicas) que, separa miocárdio do endocárdio. Além disso o pericárdio é derivado de células mesoteliais que se originam da superfície externa do seio venoso e região de trato de saída.

Nesta fase, no tubo cardíaco pode se considerar quatro camadas: 1- o endocárdio, que forma o revestimento endotelial interno; 2- as almofadas endocárdicas, que separa o endocárdio do miocárdio (falsa camada); 3- o miocárdio, que constitui a parede muscular; 4- o epicárdio ou pericárdio visceral. Além das quatro camadas, o tubo cardíaco apresenta quatro dilatações o bulbo cardíaco, o ventrículo primitivo, a aurícula primitiva e o seio venoso respectivamente.



O tubo cardíaco, continua a alongar conforme as células da ACS são adicionadas a extremidade cranial e começa a curvar por volta do vigésimo terceiro dia, e completa a dobra por volta do vigésimo oitavo dia.



A formação do septo no coração primitivo começa em torno da metade da quarta semana de desenvolvimento e está essencialmente concluída no final da sétima semana. Inicia-se com a formação do septo AV, que divide o canal auriculoventricular em dois, esquerdo e direito. A aurícula primitiva é separada na aurícula direita e esquerda pela formação, subsequente modificação e fusão de dois septos, o septum primum e septum secundum.

No ventrículo primitivo a formação do septo inicia no final da quarta semana de desenvolvimento com o surgimento de uma crista muscular no pavimento do ventrículo, junto ao ápex. Essa crista, cresce por proliferação ativa de mioblastos no septo em direção às almofadas endocárdicas AV, formando a porção muscular do septo IV, interrompido pelo forâmen IV, que permite a comunicação entre os dois ventrículos. A formação do septo IV fica concluída no final da sétima semana de desenvolvimento, com a formação da porção membranosa do septo.

#### **IV. DESENVOLVIMENTO DO SEPTO INTERAURICULAR**

##### **Almofadas auriculoventricular (AAV)**

As almofadas auriculoventriculares (AAV), diferenciam-se a partir de almofadas endocárdicas, massas de tecidos mesenquimais, que se depositam entre o endocárdio e o miocárdio no início da quarta semana de desenvolvimento como o resultado de síntese, proliferação de matriz extracelular e proliferação celular.

No final da quarta semana, duas massas de almofadas endocárdicas atrioventriculares, aparecem no bordo anterior e posterior do anel auriculoventricular. À medida que essas massas de tecido são invadidas por células mesenquimais, as almofadas endocárdicas AV anterior e posterior, se aproximam e fundem, dividindo o canal AV em canais AV direito e esquerdo. Além disso, estas almofadas participam na formação da porção inferior do septo interauricular, da porção membranosa do septo interventricular e na formação de válvulas auriculoventriculares. Dada a importante contribuição no desenvolvimento do coração, anomalias na formação de almofadas endocárdicas podem causar malformações cardíacas importantes, incluindo defeitos do septo interauricular (CIA), defeito do septo interventricular (CIV), bem como defeitos envolvendo os grandes vasos [15].

## **Septo intermédio**

O septo intermédio é um septo que se desenvolve entre as aurículas e os ventrículos e permitem separar as aurículas dos ventrículo e ainda dividem o canal auriculoventricular primitivo em dois, o canal auriculoventricular direito, onde se formará a válvula tricúspide e o canal auriculoventricular esquerdo, onde se formará a válvula mitral. Permitindo a comunicação da AD com VD e AE com VE respetivamente.

Esse septo, inicia a sua formação no final da quarta semana de desenvolvimento, quando as duas almofadas mesenquimais se fundem, formando o septo intermédio [15].

## **Septum primum**

O Septum primum, é a membrana que estende do teto da aurícula primitiva a proximidades de almofadas AV ou septo intermédio, separado destes por ostium primum. Este septo, separa de forma incompleta a aurícula primitiva numa metade direita e outra esquerda.

A primeira manifestação da formação do septo interauricular é o septum primum, surge com o aparecimento de uma saliência em crescente a partir do teto da cavidade auricular única. Essa saliência constitui a primeira porção do septo primário que, ao crescer, progride no sentido das almofadas AV, contribuindo significativamente para a separação das duas aurículas. Por ser o primeiro septo a aparecer chama-se septum primum e o orifício delimitado entre ele e o septo intermedio é denominado de ostium primum, por ser igualmente, a primeira abertura identificável, que permite a continuidade do fluxo sanguíneo da parte direita do coração para esquerda, fundamental na vida intra-uterina [17].

## **Ostium secundum**

O ostium secundum, é um orifício que surge na posição alta do septo primário, pela confluência de pequenas soluções de continuidade resultantes da perda de espessura do septum primum nessa zona, originando uma nova passagem interauricular, por volta de quadragésimo segundo dia do desenvolvimento [17].

O ostium secundum passa a assegurar a passagem de sangue da parte direita para esquerda do coração, indispensável para a vida intra-uterina, após o encerramento de ostium primum, que decorre por volta de quadragésimo oitavo dia de desenvolvimento [17].

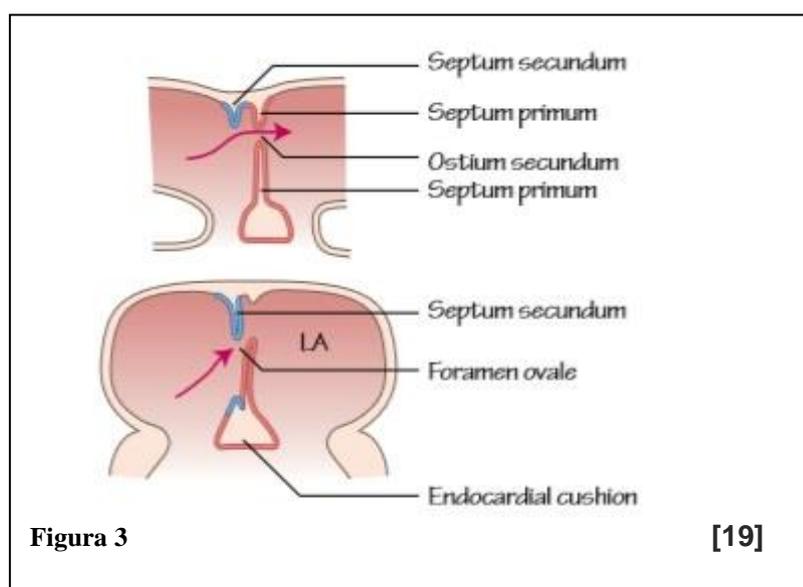
## Septum secundum

O Septum secundum, assim denominado por se tratar do segundo septo a desenvolver na aurícula. Trata-se de uma membrana mais espessa que septo primário, localizada à direita e muito próximo do septo primário. É um septo incompleto, apresentando um orifício chamado forâmen oval no seu plano mais caudal em relação ao ostium secundum do septum primum. Inicia a sua formação, com aparecimento de duas saliências em forma de crescente à direita de septum primum em duas extremidades. Por crescimento rápido, as extremidades do crescente se fundem, delimitando um orifício chamado de forâmen oval. O forâmen oval está situado no plano mais caudal em relação ao ostium secundum.

Desse modo, compreende-se que os dois orifícios não se coincidem, o septum secundum serve de válvula para o ostium secundum, enquanto o forame oval tem como válvula o septum primum [17].

O septum primum e septum secundum, são como páginas de um livro, não são colados, sendo possível a passagem entre ambos, da aurícula direita através do forâmen oval, empurrando o septum primum, passa-se em trajeto sinuoso até aurícula esquerda.

Assim, fica evidente que existe uma passagem entre as duas aurículas em todos os momentos da vida intra-uterina, pois, a CIA, a par com canal arterial é responsável pela passagem de 90% do sangue, da parte direita para esquerda do coração, o que é indispensável para um desenvolvimento normal. A comunicação só deverá cessar após o nascimento. Porém é de salientar que, o restante desenvolvimento do SIA ocorre até aos 4 anos de idade [17].



## **V. MALFORMAÇÕES DO SEPTO INTERAURICULAR**

As malformações significativas do septo interauricular decorrem, do anormal desenvolvimento das formações septais acima descritas. Existe uma série imensa de defeitos: desde a ausência de qualquer formação septal (aurícula comum) até minúsculos orifícios presentes em qualquer parte do septo.

Quando se trata da aurícula comum, faltam todos os componentes septais, com possibilidade de ampla mistura de sangue venoso e arterial. Sendo normais as outras partes do coração, esta entidade toma o nome de cor triloculare biventriculare.

Pelo mecanismo embriogénico comprometido, pode se distinguir ainda 4 principais tipos de comunicações interauricular: 1- Comunicação interauricular do tipo ostium primum; 2 - Comunicação interauricular do tipo ostium secundum; 3-Comunicação interauricular tipo sinus venosus; 4- Comunicação Interauricular do tipo sinus coronarium. [7],[8],[13]. Pode se considerar, 5- Foramen oval patente [8].

### **Comunicação interauricular do tipo ostium primum**

O ostium primum é um orifício entre o bordo livre do septum primum e o septo intermédio, que permite a continuidade do fluxo sanguíneo da parte direita para esquerda do coração, mas encerra normalmente por volta de quadragésimo oitavo dia de desenvolvimento, pela fusão de septo primário com o septo intermédio [17]. Trata-se de segundo tipo de CIA mais comum, correspondendo aproximadamente 15 a 20% [8].

Neste tipo de comunicação, existe uma passagem abaixo do bordo livre do septum primum. Esta passagem persiste quando o septum primum não funde com almofadas auriculoventriculares. E como o septum secundum só cresce onde existe implementação de septum primum, este também não se funde com os almofadas endocárdicas auriculoventriculares, deixando assim uma comunicação entre as duas aurículas [17].

A passagem entre as câmaras persiste próximo do pavimento das aurículas, verdadeiramente representativa da passagem denominada tipo ostium primum. Tal defeito decorre mais frequentemente da anormalidade das almofadas AV, que não oferecem condições para se fundir com os septos auriculares. Por este motivo, esta comunicação é

associada a outras anomalias decorrentes de defeitos das almofadas (fissura do folheto septal da valva mitral; defeito completo do septo auriculoventricular).

### **Comunicação interauricular do tipo ostium secundum**

Chamamos de comunicação interauricular do tipo *ostium secundum*, as CIA que se localizam à nível da fossa oval, é o tipo mais frequente, correspondendo aproximadamente cerca de 75% das CIA [8], pode ser causado por excesso de morte celular ou pela reabsorção inapropriada do septum primum ou por desenvolvimento anormal do septum secundum [15].

### **Comunicação interauricular do tipo sinus venosus**

As CIA do tipo sinus venosus, são localizadas próximo a entrada das veias cavas superior e inferior, mas são mais frequentes a nível da veia cava superior, são pouco frequentes, correspondendo aproximadamente 5 a 10 % de CIA [8].

### **Comunicação interauricular do tipo sinus coronarium**

As CIA do tipo sinus coronarium, são raras e localizam-se entre a AE e seio coronário [8].

### **Foramen oval patente**

Foramen oval patente, referido muitas vezes como o tipo mais frequente de comunicação interauricular e definido como um ou mais orifícios situados dentro do limbo da fossa oval. É considerado uma variante do normal, uma vez que, esse defeito só tem significado clínico se o septum primum for anormal, e apresentar perfurações ectópicas que coincidem com o forâmen oval, uma vez que o septum primum funciona como uma válvula de forâmen oval. Nesse caso o defeito é atribuído ao septum primum. [17]

O foramen oval habitualmente encerra-se após o nascimento, podendo persistir até à idade adulta em 20-30% dos casos. A persistência do foramen ovale pode estar relacionada com eventos isquémicos cerebrais, como o acidente isquémico transitório (AIT) ou o acidente vascular cerebral (AVC). Ocorrendo por embolização de trombos formados nas veias dos

membros inferiores e pélvis que migram para o coração direito e, através do canal (FOP), para as cavidades cardíacas esquerdas e posteriormente para o cérebro. [20]

## **VI. PATOGÉNESE**

A maioria de defeitos do septo interauricular é esporádica, sem causa identificável. No entanto, fatores genéticos e ambientais podem influenciar no desenvolvimento das malformações do septo IA.

As formas hereditárias, principalmente de manifestações autossômicos dominantes, foram associadas a mutações nos genes do fator de transcrição cardíaca, tais como: NKX2-5; GATA4; TBX5; MYH6 localizados no cromossoma 14q12,12. As Pessoas com história familiar de cardiopatia congênita têm maior risco de desenvolver malformações de septo interauricular especialmente quando tem um irmão portador de defeito do septo IA [2],[5],[6] [18].

Os defeitos tipo ostium secundum são frequentemente encontrados em síndromes como: Holt-Oram, Ellis van Creveld, Noonan , Down, Budd-Chiari e Jarcho-Levine, para citar apenas alguns. Na síndrome de Holt Oram (mutação NKX2-5), um defeito do septo IA é observado em 66% dos casos. [5].

Alguns estudos apontam que a exposição a várias substâncias tem sido associada a defeitos do septo interauricular (DSIA), incluindo: a síndrome alcoólica fetal; consumo materno de cigarro no primeiro trimestre e alguns antidepressivos. Outros fatores de risco maternos incluem diabetes, diabetes gestacional e idade materna avançada ( $\geq 35$  anos) [5].

### **Relação entre os defeitos tipo ostium primum e síndrome de Down**

Nos pacientes com síndrome de Down (trissomia 21), os defeitos tipo ostium secundum e ostium primum são as lesões mais frequentes, representando 42% e 39% das principais cardiopatias congênitas, respectivamente. [5]

## **VII. FISIOPATOLOGIA**

Na maioria dos pacientes, um defeito do septo IA resulta em desvio de esquerdo para direita. A magnitude do fluxo sanguíneo através de uma CIA é determinada pelo tamanho do defeito e pelas pressões auricular relativas, que se relacionam com as complacências dos ventrículos esquerdo e direito. [5]

O achado hemodinâmico mais frequente no defeito do septo IA do tipo ostium secundum incluem: o desvio da esquerda para a direita principalmente durante a sístole ventricular tardia e diástole precoce, aumentando durante a contração e expansão auricular [5].

A maioria dos defeitos menores que 10 mm de diâmetro está associada a um desvio bastante pequeno e a um aumento mínimo ou inexistente das estruturas cardíacas direitas. Em defeitos maiores, a taxa de fluxo pulmonar-sistêmico pode exceder 1,5 e desencadear uma cascata de alterações no miocárdio e na vasculatura pulmonar. Essas alterações resultam em diminuição do preenchimento diastólico do ventrículo esquerdo, aumento da taxa de fluxo pulmonar através do desvio e diminuição do débito sistêmico [5].

A disfunção sistólica do VE pode se desenvolver tardiamente em pacientes com um grande defeito do septo IA. Uma derivação de longa data compromete as funções da AD, dilatação do VD, hipertrofia e fibrose das células do miocárdio e lesão celular que se manifesta como aumento das concentrações séricas de troponina cardíaca [5].

Aumento leve da pressão da artéria pulmonar é comum em pacientes jovens com um grande defeito do septo IA, mas alguns pacientes, principalmente do sexo feminino, desenvolvem doença vascular pulmonar ao longo do tempo [5].

## **VIII. CLÍNICA**

A manifestação clínica nos pacientes com defeito do septo IA dependem da idade, tamanho de shunt e a direção do fluxo sanguíneo. Geralmente são assintomáticos durante a infância, embora existam relatos ocasionais de insuficiência cardíaca congestiva e pneumonia recorrente nos primeiros anos de vida. A criança com defeito do septo IA podem sentir

fadiga facilmente, dispneia, intolerância ao exercício e, tendem a ser fisicamente hipodesenvolvidas e propensas à infecção respiratória [17], mas hipertensão pulmonar é rara em crianças com comunicação IA isolada.

Nos adultos, as arritmias auriculares, a hipertensão arterial pulmonar, o desenvolvimento de obstrução vascular pulmonar e insuficiência cardíaca são comuns ao contrário do que sucede na idade pediátrica. Geralmente as arritmias auriculares complicam o curso clínico desses pacientes. Os idosos com CIA podem apresentar fibrilação auricular acompanhando da insuficiência cardíaca [17].

Aparecimentos de sintomas também são condicionados pelo tamanho da CIA. Uma CIA pequena, de diâmetro inferior a 5 mm podem não ter significância e consequências clínicas, e um defeito entre 5 a 10 mm pode levar a sintomas na quarta ou quinta década de vida, enquanto, defeitos maiores 10 mm geralmente apresentam sintomas na terceira década de vida [8].

Um shunt direita-esquerda pode manifestar-se com cianose e hipocratismos digitais enquanto, num shunt esquerda-direita a hipertensão arterial pulmonar, o desenvolvimento de obstrução vascular pulmonar podem fazer parte das manifestações [17].

Em geral as manifestações clínicas são raras na primeira década de vida e nenhum sintoma subtil, intolerância ao exercício físico ou palpitações é comum. A frequência da intolerância ao exercício aumenta insidiosamente com a idade. Na idade adulta, a maioria dos pacientes com defeito não reparado, podem apresentar sintomas, incluindo fadiga, intolerância ao exercício, palpitações, síncope, dispneia, manifestações de tromboembolismo e cianose [5]. As arritmias mais comuns são, flutter e fibrilação auricular, cujas incidências aumentam com a idade. As arritmias graves não são comuns em crianças com defeitos do septo IA.

Tabela 1: Estudo liderado por Berger analisando frequência de arritmias em 211 pacientes adultos com defeito de septo IA

<b>Tipo de complicação</b>	<b>&lt;40 anos</b>	<b>40-60 anos</b>	<b>&gt;60 anos</b>	<b>Referencia Bibliografica</b>
Flutter Auricular	0,47% (1)	15%	16%	[5]
Fibrilhação Auricular			19%	
* Incidência de arritmias aumenta com a idade				

Além das taquiarritmias, que são manifestações muito comum nos defeitos do septo IA, podem ocorrer bloqueio AV nos pacientes com defeito de septo IA de causa genética (por exemplo mutação de NKX2-5) [5].

O edema periférico surge nos estágios mais avançados da doença, a idade média de diagnóstico da hipertensão pulmonar grave associado a defeito de septo IA é de 51 anos, enquanto a endocardite infecciosa é muito rara nesses pacientes. [5]

## **IX. DIAGNOSTICO**

### **Exame físico**

O exame físico constitui um elemento indispensável na prática clínica, oferecendo ao médico informações muito úteis para o diagnóstico. No estudo de um doente com CIA, a inspeção, palpação e auscultação podem fornecer informações sugestivas, que permitem orientar os exames complementares de diagnóstico (ECD) mas, devendo ter em conta a faixa etária do doente, atendendo que as manifestações clínicas dependem da idade dos doentes. A maioria dos pacientes jovem com CIA isolada não apresenta cianose e pode ter poucos ou nenhum sintoma. A região precordial pode apresentar-se hiperdinâmico a palpação [5].

A intensidade do componente pulmonar do segundo som cardíaco (P2) corresponde à pressão da artéria pulmonar, um aumento da intensidade do segundo som cardíaco no foco pulmonar pode ser sugestivo de hipertensão pulmonar. Nesse caso, um sopro de ejeção sistólica é geralmente audível sobre a área pulmonar (bordo esternal superior esquerda) [5]. Um ruído diastólico sobre o foco tricúspide corresponde ao aumento do fluxo através da válvula tricúspide. Um sopro holossistólico sobre o ápex indicativo de regurgitação mitral deve levantar suspeita de um defeito do septo IA ou prolapso da válvula mitral. Os Sinais de insuficiência cardíaca direita são raros, mas podem ser encontrados em adultos com hipertensão pulmonar [5].

## **Ecocardiografia/Ecocardiograma**

No estudo da CIA, a ecocardiografia deve ser ECD de eleição, permite determinar a presença, localização, tamanho, número, o grau de repercussão hemodinâmica do defeito, anomalias associadas e eventuais complicações. Ainda pode fornecer informações sobre as margens ou bordos e relações anatómicas da CIA, indispensáveis para decisão de modalidade terapêutica (cirúrgica ou percutânea) e também contribui para orientação terapêutica (encerramento percutâneo guiado por eco), fornecendo em tempo real a correta posição das próteses. [5]

## **Eletrocardiografia**

A característica eletrocardiográfica dos defeitos do septo IA incluem uma onda P alta, sugestivo de hipertrofia da aurícula direita, padrão incompleto de bloqueio do ramo direito e desvio do eixo direito. O ritmo é tipicamente sinusal, mas em pacientes adultos pode ser um fluxo auricular ou fibrilação [5].

A eletrocardiografia expressa, em certa medida, o grau de repercussão hemodinâmica, de modo facilitando o reconhecimento da anomalia do septo IA. As modificações observadas decorrem da sobrecarga volumétrica de câmaras direitas, que produzem, além da dilatação, certa hipertrofia seletiva da via de saída do ventrículo direito. [17]

A duração do QRS pode ser normal ou aumentada dependendo da repercussão hemodinâmica e do tempo de evolução da cardiopatia [17].

## **Radiografia de tórax**

O alargamento das estruturas cardíacas direitas é evidente na radiografia de tórax em pacientes com defeitos do septo IA hemodinamicamente significativos. O aumento da aurícula direita e da artéria pulmonar é melhor observado na projeção ântero-posterior, enquanto o aumento do ventrículo direito é melhor observado na projeção lateral. Da mesma forma, a dilatação da aurícula esquerda, associada à insuficiência mitral nos defeitos do septum primum, é evidente na projeção lateral. A vasculatura pulmonar é proeminente. A

discrepância entre artérias pulmonares centrais aumentadas e a escassez relativa de vasculatura periférica sugere doença obstrutiva vascular pulmonar [5].

O raio X de tórax também apresenta alterações hemodinâmicas decorrentes do shunt IA. Observa-se aumento das câmaras direitas, arco pulmonar dilatado, botão aórtico pequeno e aumento da trama vascular pulmonar. Na CIA com hipertensão pulmonar, ocorre acentuação do arco pulmonar com dilatação de tronco e hilos pulmonares, sendo a periferia vascular fina e pobre [17]

### **Ressonância magnética (RM)**

Os avanços nas técnicas de ressonância magnética cardíaca permitem a determinação anatômica dos defeitos do septo IA e a avaliação quantitativa de suas consequências hemodinâmicas. Quando associado a angiografia, a RM permite a imagem de anomalias venosas pulmonares e sistêmicas associadas [5].

A RM cardíaca raramente é necessária, as exceções incluem casos de dúvidas na localização do defeito ou sua carga hemodinâmica pela ecocardiografia [5].

O septo IA pode ser bem definido pela RM, identificando o tamanho e a localização do defeito [17].

### **Tomografia Computadorizada (TC)**

A TC de contraste de alta resolução é capaz de fazer identificação anatômica dos defeitos do septo IA. No entanto, o risco de exposição a radiação ionizante limita sua aplicação apenas a pacientes cuidadosamente selecionados nos quais outros exames complementares de diagnóstico são inconclusivos [5].

Em pacientes nos quais o diagnóstico permanece incerto após avaliação ecocardiográfica, a TC cardíaca pode fornecer informações complementares para caracterizar uma CIA e anormalidades associadas [8].

Dados os avanços na angiotomografia cardíaca, essa modalidade de imagem não invasiva pode ser razoável como alternativa ao cateterismo cardíaco [8].

## **Cateterismo de diagnóstico**

O cateterismo cardíaco raramente é feito apenas para fins de diagnóstico. A maioria do cateterismo é feita com a intenção de encerramento percutâneo do defeito. É um procedimento de diagnóstico que normalmente precede a colocação do dispositivo e permite a determinação de pressões e taxas de fluxo pulmonar e sistêmico. Em pacientes cuidadosamente selecionados, a angiografia é feita para identificar anomalias associadas não demonstradas por imagens não invasivas. Em pacientes adultos com risco de doença arterial coronária e, com hipertensão pulmonar, o cateterismo diagnóstico é indicado para avaliação detalhada [5].

As diretrizes desencorajam o cateterismo cardíaco diagnóstico em pacientes jovens com CIA sem complicações, mas recomendam a sua consideração para descartar doença arterial coronária em pacientes em risco por causa da idade ou de outros fatores de risco. O cateterismo cardíaco invasivo pode ser indicado após ecocardiografia para a medida direta das pressões do lado direito [8].

## **X. TRATAMENTO**

Existem 3 modalidades de tratamento a ter em conta na abordagem da CIA, a abordagem cirúrgica, o encerramento percutâneo e tratamento médico conservador. A abordagem cirúrgica e encerramento percutâneo são mais eficazes e estão associadas a menor comorbilidades. O tratamento médico é útil em casos não elegíveis pelas anteriores. No entanto existem indicações e contraindicações as opções terapêuticas.

Indicações: 1- presença de um desvio hemodinamicamente significativo que causa aumento das estruturas cardíacas direitas, independentemente dos sintomas (classe I, nível de evidência B), um desvio hemodinamicamente significativo foi definido com base na imagem ecocardiografia, por uma razão de fluxo pulmonar-sistêmico maior que 1.5, que é a magnitude do desvio necessária para uma sobrecarga de volume no lado direito; 2- suspeita de embolia paradoxal; 3- casos de ortodeoxia-platipneia (dispneia e hipoxemia na posição ortostática que geralmente melhora em decúbito) documentada independentemente do tamanho do shunt [5].

Contraindicações absolutas: 1- uma resistência vascular pulmonar calculada superior a 8 unidades de Woods, assim como um shunt IA de esquerda à direita, como a síndrome de

Eisenmenger; 2- lesões cardíacas obstrutivas ou restritivas graves, direita ou esquerda [5]; 3- pacientes que apresentam estenose mitral grave ou hipoplasia do ventrículo esquerdo [17].

A hipertensão pulmonar não é uma contra-indicação absoluta para o encerramento de defeitos. [5].

As diretrizes da prática norte-americana e europeia, asseguram que um defeito do septo IA pode ser encerrado se a resistência vascular pulmonar for menor que 2/3 da resistência vascular sistêmica e houver evidências de uma razão de fluxo pulmonar para sistêmico maior que 1,5 (classe IIB, nível de evidência C) [5].

Importante salientar que, uma intervenção em idade mais jovem, tem melhores resultados em termos da mortalidade.

Tabela 2: Estudo subsequente comparando o encerramento precoce e tardio de defeito de septo IA.

	<10 anos	10-20 anos	30-40 anos	50-60 anos	Referência
Mortalidade anual	0,6%	0,7%	4,5%	7,5%	[5]

## Cirurgia

Na intervenção cirúrgica o defeito é encerrado através de sutura direta ou mediante a colocação de “patch” de pericárdio autólogo. Durante a intervenção recorre-se a circulação extracorpórea e o acesso ao coração é feita por meio de esternotomia mediana, incisão submamária, toracotomia lateral ou transxifóide. As técnicas toracoscópicas assistidas por vídeo têm se mostrado viáveis.

As morbidades como arritmias, hemorragias, pneumotórax e efeitos pericárdicos e pleurais são geralmente transitórios. As arritmias e permanência prolongada na unidade de cuidados intensivos (> 3 dias) são mais comuns em adultos, principalmente em pacientes idosos [5].

O tratamento paliativo é considerado quando as condições clínicas são extremamente desfavoráveis, por exemplo, na vigência de um quadro infeccioso agudo ou desnutrição proteico calórico, mas há presença de grande hiperfluxo pulmonar com importante repercussão clínica e indicação cirúrgica iminente. Nestas situações, dá-se preferência pela realização de bandagem do tronco pulmonar, com redução do fluxo pulmonar num primeiro

estágio e, após atingir a melhoria, procede-se à correção definitiva do defeito. Pelo risco cirúrgico aumentado em condições desfavoráveis [5].

Tabela 3: comparação dos resultados a longo prazo do encerramento cirúrgico de defeitos tipo septum secundum com população geral.

	< 12 anos	12-24 anos	25-41 anos	>41 anos	Referencia
Cirurgia	98%	93%	84%	40%	[5]
População geral	99%	97%	91%	59%	

\* Pacientes operados <25 anos de idade => apresentam excelentes resultados a longo prazo, com uma curva de sobrevida indistinguível da população geral

# Pacientes operados >25 anos de idade => tiveram menor sobrevida em relação a população geral

### Seguimento pós cirúrgico

Após a intervenção, o acompanhamento ecocardiográfico precoce geralmente é realizado em 24 horas e 4 semanas. Uma prioridade precoce é a monitorização da síndrome pós-pericardiotomia. Sintomas sugestivos, incluindo dor no peito ou no abdômen, vômito, febre ou fadiga, devem solicitar avaliação imediata com uma ecocardiografia [8].

### Encerramento Percutâneo

O encerramento percutâneo da CIA foi iniciado em 1974 por Kings e Mills e se tornou, desde então, uma alternativa aceitável em relação a intervenção cirúrgica [17]. A facilidade de uso, aliadas à preferência para uma abordagem menos invasiva, levaram muitos centros a adotar intervenção percutâneo nos defeitos de tipo septum secundum como sua primeira escolha. [5]

O dispositivo é normalmente introduzido através de uma bainha na veia femoral e sua implantação é guiada por uma combinação de fluoroscopia e ecocardiografia. Esta técnica é preferível nas CIA do tipo ostium secundum, um procedimento bem estabelecido, sendo atualmente considerado o tratamento de escolha por seus bons resultados e sua baixa morbidade e mortalidade. [5]

Tem como indicação os pacientes com repercussão clínica e relação de fluxos pulmonar e sistêmico maior que 1.5, com diâmetros entre 6 a 34 mm. É importante que os bordos da CIA sejam consistentes para dar apoio à prótese e que o defeito tenha uma distância de pelo menos 5 mm das seguintes estruturas cardíacas: a veia pulmonar superior direita; a valva mitral e o seio coronário. [17]

Tabela 4: Estudo liderado por Hoashi, experiência de 2007 a 2012 em um único centro no Japão Encerramento percutâneo por dispositivo

<b>Crítérios de inclusão:</b> diâmetro de CIA <34 mm; margem >5mm entre defeito e outras estruturas* cardíaca; peso corporal > 8Kg; não apresentar defeito múltiplo incapaz de ser coberto por dispositivo; não ter anomalias cardíacas congênitas associadas que exigissem cirurgia cardíaca.							
	Homens	Mulheres	Total	Idade media	Diâmetro médio de defeito	Complicação	Ref. Bibliográfica
Pacientes	237	472	709	28 anos	15mm	2 (1# +1@)	[8]
# um caso de embolização precoce na aurícula esquerda condicionando cirúrgica de emergência. @ um caso de erosão tardia > fístula entre a aurícula esquerda e a aorta >remoção cirúrgica do dispositivo e encerramento.							

A seleção de paciente é feita pela ecocardiografia que também serve de guia para a escolha do diâmetro da prótese, o posicionamento adequado da mesma e diagnostico da presença ou não de shunt residual. [17]

Atualmente, várias próteses estão em uso nos serviços de hemodinâmica, entre elas, a prótese de abotoamento de Sideris, a ASDOS, a Angel Wings, a Cardiosealea prótese de Amplatzer. Segundo as estatísticas, três próteses têm maior aceitação: a prótese de Sideris, Amplatzer e Cardioseal. [17]

O encerramento percutâneo apresenta vantagem estética e evita a necessidade de circulação extracorpórea, cardioplegia, toracotomia, esternotomia, hemorragia, complicações do sistema nervoso central [8].

São geralmente consideradas contraindicações relativas à encerramento percutâneo, os defeitos de septum secundum maiores que 40 mm de diâmetro, com margens inadequadas para ancorar o dispositivo, e a interferência do dispositivo na função da válvula atrioventricular ou na drenagem venosa sistêmica ou pulmonar [5].

Tabela 5: Estudo multicêntrico retrospectivo utilizando o dispositivo de oclusão septal, no encerramento percutâneo do defeito tipo ostium secundum

Nº participantes	Idade media	Sucesso tecnico	Taxa de oclusão 24h	Tipo de dispositivo	Referencia bibliografica
478	6 anos	96%	99,5%	Amplatzer*	[5]
650	45 anos	~96%	~99,5%	Amplatzer*	
coorte prospectiva		93%	98,1%	Helex #	

As complicações ocorrem na relação inversa: pequenas complicações 5%; grandes complicações 1%.

\* Amplatzer (St Jude Medical, Plymouth, MN, EUA)  
# Helex (WL Gore & Associates, Flagstaff, AZ, EUA)

Tabela 6: Estudo multicêntrico, envolvendo 13 centros nos Estados Unidos de América, realizado de 2003 a 2006 apoia a segurança e a eficácia do encerramento percutâneo de CIA do tipo Ostium secundum

Pacientes	Acompanhamento 12 meses	Acompanhamento 5 anos	Taxa de sucesso global	Fratura na estrutura arrame	Referencia bibliográfica
137	122	83	97%	12%*	[8]

Nesse estudo foram utilizados dispositivos de encerramento com revestimento hidrofílico para melhorar a visualização ecocardiográficas

\*nenhuma das fraturas pareceu ser clinicamente significativa

## XI. DISCUSSÃO

Durante a revisão, foram levantadas questões muito pertinentes relacionadas a clínica, diagnóstico, complicações e diferentes tipos de abordagens terapêuticas nas MCSIA. Notou-se que, embora o tratamento da CIA já estar bem estabelecido na literatura, ainda existe percentagens significativas de casos não diagnosticados na idade pediátrica e que chegam a idade adulta com todas as comorbidades associadas. Estima-se que MCSIA é responsável por 25 a 30% dos casos de doenças cardíacas congênitas diagnosticadas na idade adulta, pacientes com DSIA e hipertensão pulmonar grave são diagnosticados com a

idade mediana de 51 anos e, em alguns casos o diagnóstico é ao acaso, decorrente da investigação ecocardiográfica de um sopro cardíaco, um achado anormal na radiografia de tórax ou traçado eletrocardiográfico. Foram notificados que um diagnóstico tardio e, conseqüentemente uma intervenção terapêutica já na idade adulta, está associada a um certo grau de insucesso terapêutico e complicações como, arritmias e necessidade de internamento prolongado nas unidades de cuidados intensivo (UCI). A flutter auricular e a fibrilação são causas importantes de morbidade, observadas em 21% dos adultos com mais de 40 anos.

Nos pacientes submetidos ao encerramento da CIA, a idade no momento de encerramento foi o maior preditor de desenvolvimento de hipertensão pulmonar, o que foi associada à mortalidade, arritmia auricular, fibrilação auricular e insuficiência cardíaca direita. Aumento moderado da pressão da artéria pulmonar é comum em pacientes jovens com uma CIA de grande dimensão não tratada, mas, em cerca de 6 a 19% dos casos, principalmente do sexo feminino, desenvolvem a doença vascular pulmonar ao longo do tempo.

A doença obstrutiva vascular pulmonar com ou sem desvio auricular da direita para a esquerda, síndrome de Eisenmenger, está presente em 5 a 10% dos adultos com CIA não tratados, com uma prevalência entre mulheres e homens de aproximadamente 2:1. Mas é importante salientar que a fisiopatologia da doença obstrutiva vascular pulmonar não é totalmente compreendida, e que a hipertensão pulmonar tende a aparecer e agravar com a idade e nas pessoas que vivem em zonas de grande altitude.

A frequência da intolerância ao exercício aumenta insidiosamente com a idade. A capacidade de exercício e o pico de consumo de oxigênio estão diminuídas na maioria dos adultos com CIA não reparada, geralmente esta perda é estimada em cerca de 50 a 60% dos valores previstos em controlos saudáveis.

Nas crianças assintomáticas não se notou diferenças significativas no pós-tratamento, mas por outro lado, estudos sobre sintomas respiratórios e função pulmonar em crianças mostraram uma melhoria significativa após o encerramento.

Já no adulto é notável a melhoria na capacidade de exercício e demais sintomas. Independentemente da técnica, o encerramento do CIA após os 40 anos confere benefícios de morbimortalidade em comparação apenas com a terapia médica. Após os 60 anos de

idade, os benefícios do encerramento da CIA são menos pronunciados, mas a melhoria sintomática, aumento de autonomia aliado a baixo risco do processo em caso do encerramento percutâneo podem justificar o encerramento do defeito em idosos.

Na gravidez as complicações maternas são incomuns em defeitos isolados da CIA não complicadas pela hipertensão pulmonar e foram registadas taxas igualmente baixas de complicações maternas incluindo arritmias (4%) e acidente isquémico transitório (1%) em mulheres com defeitos encerrados e não encerrados. No entanto, a história pré-gestacional de arritmia e idade materna superior a 30 anos foram fatores de risco para complicações cardíacas maternas. Em comparação com a população geral, as mulheres com um defeito encerrado apresentaram resultados semelhante ao da população em geral, enquanto que, as mulheres com DSIA não encerradas tiveram um risco elevado de pré-eclâmpsia, perda fetal e baixo peso ao nascer.

Nas mulheres com cardiopatia congénita e hipertensão pulmonar, a mortalidade materna foi proibitivamente elevada (28%) apesar do uso de vasodilatador pulmonar em mais da metade dos pacientes. As mortes maternas tenderam a ocorrer logo após o parto e foram frequentemente causadas por insuficiência cardíaca, tromboembolismo, crise hipertensiva pulmonar e paragem cardíaca. Reconhece-se excesso de mortalidade materna e fetal entre pacientes grávidas com DSIA, hipertensão pulmonar grave e síndrome de Eisenmenger.

Entre as opções terapêuticas mais enfatizados na abordagem de MCSIA nos diferentes artigos revisto, destaca-se o encerramento do defeito, seja por cirurgia ou por via percutânea com implantação de dispositivo de oclusão e terapêutica médica conservadora. Quanto ao encerramento de defeito, as diretrizes não fornecem orientações específicas sobre um limiar para os Qp/Qs (razão entre circulação pulmonar/circulação sistémica) que devem servir como indicação de intervenção em um paciente com desvio de elevado volume sem evidência de dilatação ou hipertrofia cardíaca direita. Uma prática clínica padrão consiste em reparar DSIA com Qp / Qs de 2, enquanto alguns especialistas defendem um limiar mais baixo de 1,728 ou 1,5. No entanto, é necessário aplicar a experiência e os padrões locais de atendimento, combinados com avaliação clínica.

Os defeitos tipo ostium secundum isolado quando apresentam critérios anatómicos favoráveis foram tratados com sucesso por encerramento percutâneo. tendência para tratar por abordagem percutânea, enquanto a abordagem cirúrgica é reservada para casos em

que está planeado outra intervenção concomitante, como a substituição de uma válvula cardíaca e para tratamento de restantes CIAs (CIA tipo ostium primum, CIA tipo sinus venosus ou CIA tipo sinus coronarium). A terapia médica foi considerada para casos não elegíveis para o encerramento de defeitos ou em casos com evidências de complicações já instalada após o encerramento de defeito e tem como objetivo o controlo sintomático das diferentes complicações da CIA.

## **XII. CONCLUSÃO**

Tendo em conta que MCSIA é responsável por 25 a 30% dos casos de doenças cardíacas congénitas diagnosticadas na idade adulta e que em muitos casos o diagnóstico acontece ao acaso, deve se referenciar para o estudo ecocardiográfico casos suspeitos, seja por um sopro, RX, ECG sugestivo ou casos de acidente vascular cerebral (AVC), acidente isquémico transitório (AIT) ou embolização arterial periférica (AEP) possivelmente causadas pela embolia paradoxal.

Em casos confirmados, assumir atitude terapêutica adequada, uma vez que os resultados de uma intervenção precoce são claramente superiores em termos da morbimortalidade.

Em geral, os estudos não demonstraram diferenças significativas entre uma abordagem em comparação com a outra, cada uma com vantagens e desvantagens específicas, mas geralmente prefere-se encerramento percutâneo para CIA tipo ostium secundum e abordagem cirúrgica para encerramento de CIAs tipo ostium primum, sinus venosus e sinus coronarium e, quando é necessária intervenção concomitante nas outras estruturas cardíacas. O tratamento médico é reservado para casos em que as duas modalidades de eleição estão contra-indicadas, por exemplo, um paciente com hipertensão arterial pulmonar fixa grave e sem desvio da esquerda para a direita. É importante o acompanhamento a longo prazo após o encerramento do defeito.

## **XIII. RECOMENDAÇÕES**

As recomendações de aconselhamento para pacientes com CIA e hipertensão arterial pulmonar grave e síndrome de Eisenmenger estão centradas em evitar a gravidez e limitar a atividade. As diretrizes recomendam que essas mulheres sejam aconselhadas a evitar a

gravidez devido ao excesso de mortalidade materna e fetal. Em relação à atividade, recomenda-se que pacientes com hipertensão arterial pulmonar realizem apenas atividades de baixa intensidade e que, aquelas com doença arterial pulmonar grave hipertensão com desvio da direita para a esquerda evitem totalmente o esforço físico.

A terapia médica para pacientes com CIA centra-se na prevenção das arritmias. As diretrizes aconselham a anticoagulação apropriada seguida de uma tentativa de restauração do ritmo sinusal. Se o ritmo sinusal não puder ser mantido, a recomendação é para controlo da taxa e anticoagulação. Os pacientes que estão sendo tratados com medidas conservadoras devem inicialmente ser submetidos a repetidas avaliações clínicas e ecocardiográficas a cada 2-3 anos. Recomenda-se o acompanhamento de rotina a cada 6 meses para avaliação de erosão do dispositivo ou outras complicações. Na presença de dor de peito de novo ou sincope avaliação deve ser urgente.

Acompanhamento anual é recomendado em pacientes com CIA submetidos ao encerramento e também com hipertensão arterial pulmonar, arritmias auriculares, disfunção ventricular direita ou esquerda, lesões valvulares coexistentes ou outras lesões cardíacas.

No idoso, recomenda-se teste de oclusão no laboratório de cateterismo antes do encerramento do defeito, tendo em conta o risco de desmascarar a disfunção diastólica do ventrículo esquerdo.

#### **XIV. AGRADECIMENTOS**

Agradeço a todos os que apoiaram em cada fase do meu percurso e que muito contribuíram para uma experiência enriquecedora e inesquecível.

Agradeço a minha orientadora, Prof. Doutora Maria de Fátima Pinto Saraiva Martins e a minha co-orientadora Dr<sup>a</sup> Paula Cristina Correia Martins, pela orientação, colaboração e compreensão. Sem a vossa compreensão seria impossível apresentar esse trabalho.

Agradeço a um Professor muito especial, Professor Doutor Carlos Alberto Gonçalves, pelo respeito, carinho e palavras de incentivo.

À Assistente Técnica do Instituto de Histologia e Embriologia da FMUC, Dona Arlete Joaquim, meus agradecimentos, pela colaboração, apoio, incentivo e muito carinho.

A minha querida mãe, Teresa Albino Nhaga, ao meu saudoso Tio, Armando Malú (Falecido), quem muito me ensinou, ao meu padrasto, João Henrique Correia e aos meus irmãos, Luís

Nabucim Paralta Malú, Heldomiro Henrique Correia, Heldrino Henrique Correia, João Henrique Correia Júnior, e Hedjofre Henrique Nhaga Correia, e ao meu primo, Júlio Quadé, pelo apoio, incentivo e compreensão.

Aos meus amigos, Flocazi Lopes da Veiga Nanque, Teoalberchico L.V. Nanque, Zikye Saiegh, Mário Bajana, Coropul Mendes, Walmor Aliu Vieira Jamanca, Maimuna Gomes Sila, Marcelino Viera Cá, Mário Na Debé, Lassana Dafé, Inácio Gomes Semedo, Dinis Mendes, Moisés Júlio Cá, Fáfa Conté, Sadibo Conté, Rene da Silva também e Joaquim José Furtado, pelo apoio, carinho e incentivo.

Aos minhas sobrinhas, Nautlé Cassama Malú, Lukeny Cassama Malú e aos sobrinhos, Noah Correia, Helcio Correia pela alegria que me têm proporcionado.

E por último, não menos importante, para minha querida esposa, Areckfin Có Malú e a minha querida filha, Dativina Niquiane Paralta Có Malú, um especial obrigado, pelo carinho, apoio, compreensão e muito amor.

A todos vocês, um sincero muito obrigado!

## **XV. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

- [1]- Anderson, R., H., Mohun, T. J., & Brown, N. A., (2015). Clarifying the morphology of the ostium primum defect. *Journal of Anatomy*. 226:244-257.
- [2]- Chen, Y., Han Z. Q., Yan, W.D., Tang, C.Z., Xie, J.Y., Chen, H., & Hu, D.Y., (2010). A novel mutation in GATA4 gene associated with dominant inherited familial atrial septal defect. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 140(n3): 684-687.
- [3]- Cochard L. R., Netter F. H., (2012). *Netter's Atlas of Human Embryology*. Updated edition, Saunders Elsevier
- [4]- Faletra, F.F., Nucifora, G., & Ho, S.Y., (2011). Imaging the Atrial Septum Using Real-Time Three-Dimensional Transesophageal Echocardiography: Technical Tips, Normal Anatomy, and Its Role in Transseptal Puncture. *Journal of the American Society of Echocardiography*. 24 (n6):593-599.
- [5]- Geva T., Martins J.D., Wald R.M., (2014). Atrial septal defects .*www.thelancet.com*. 383: 1921-1932
- [6]- Joshi, S.D., Chawre, H. K., & Joshi, S.S., (2016). Morphological study of fossa ovalis and its clinical relevance. *INDIAN HEART JOURNAL*. 68:147-152.

- [7]- Mahmoud, H.M., Hosny, M., Philip, P., Wagdy, K., Kharabish A., El Mozy, W., & Yacoub, M., (2016). An interatrial tunnel: a rare form of atrial septal defects. Wiley Periodicals, Inc. 33:1781-1784.
- [8]- Martin S.S., Shapiro E.P., Mukherjee M., (2014). Atrial Septal Defects – Clinical Manifestations, Echo Assessment, and Intervention. Clinical Medicine Insights: Cardiology, 8(S1): 93-98
- [9]- McGill-Lane S., Cusick M., Burke E., Murphyn C., George-Hyslop C.S; (2016). Atrial Septal Defect Guideline. PedHeart Resource 1-13
- [10]- Mongodi, S., Via, G., Riccardi, M., Tavazzi, G., D'Armini, A.M., Maurelli, M., Braschi, A., & Mojoli, F.,(2016). Patent Foramen Ovale Diagnosis: The Importance of Provocative Maneuvers. JOURNAL OF CLINICAL ULTRASOUND.45: 58-61
- [11]- Moore K.L., Persaud T. V. N., Torchia M. G. (2016). The Developing Human – clinically oriented embryology. 10ª edição, Elsevier
- [12]- Perry,T., Shook,D.C., Nhuch,F., Chou,H., Shernan,S., & Gross,W.L., (2011). Repairing Interatrial Septal Defects From the Operating Room to the Cardiac Catheterization Laboratory: 2D or Not 2D? Seminars in Cardiothoracic and Vascular Anesthesia.15 (1):8-13.
- [13]- Rao P.S., (2014). Atrial Septal Defect – A Review. University of Texas Medical School 1-20
- [14]- Rojas,C.A., El-Sherief, A., Medina, M.H., Chung, J.H., Garry Choy, G., Ghoshhajra, B.B., Abbara, S.,(2010). Embryology and Developmental Defects of the Interatrial Septum. American Roentgen Ray Society. 195:1100–1104.
- [15]- Sadler T.W., (2015). Langman´s – Medical Embryology. Thirteenth Edition. Wolters Kluwer
- [16]- Schoenwolf G. C., Bleyl S. B., Brauer P. R. Francis-West P. H., (2015). Larsen's Human Embryology. 5ª edição, Elsevier Churchill Livingstone
- [17]- Silveira A.C., Rached E.B., Campana F.Z., Maielo J.R., (2008). Comunicação Interatrial. Rev.Fac.Ciênc.Méd.Sorocaba, 10(n2): 7-11.
- [18]- Su W., Zhu P., Wang R., Wu Q.,Wang M., Zhang X; Mei L., Tang J., Kumar M., Wang X., Su L., & Dong N. (2017). Congenital heart diseases and their association with the variant distribution features on susceptibility genes. Clinical Genet. 91: 349–354.
- [19] - Webster S., Wreede R., (2016). Embryology at a Glance. Second Edition. Wiley Blackwell.
- [20] - website de cardiologia CHUC-HC (<http://www.cardiologiahg.net>)