

BMJ Best Practice

Estenose pulmonar

Direto ao local de atendimento



Última atualização: Jun 28, 2024

Índice

Visão geral	3
Resumo	3
Definição	3
Teoria	4
Epidemiologia	4
Etiologia	4
Fisiopatologia	4
Classificação	5
Caso clínico	5
Diagnóstico	6
Abordagem	6
História e exame físico	9
Fatores de risco	10
Investigações	12
Diagnósticos diferenciais	14
Critérios	15
Tratamento	16
Abordagem	16
Visão geral do algoritmo de tratamento	17
Algoritmo de tratamento	18
Discussões com os pacientes	21
Acompanhamento	22
Monitoramento	22
Complicações	23
Prognóstico	24
Diretrizes	26
Diretrizes diagnósticas	26
Diretrizes de tratamento	26
Referências	28
Imagens	31
Aviso legal	32

Resumo

A estenose pulmonar é, na maioria das vezes, congênita.

Os sintomas variam desde nenhum até cianose intensa e potencial de morte súbita.

Há presença de sopro sistólico de ejeção, mais audível na margem superior esquerda do esterno.

Pacientes cianóticos são tratados com oxigenoterapia e prostaglandina E1 antes dos testes diagnósticos.

O diagnóstico é confirmado, e a gravidade é classificada por ecocardiografia.

A estenose pulmonar leve é uma condição benigna que requer acompanhamento cardiológico subsequente, mas nenhuma terapia.

A valvoplastia pulmonar percutânea com balão (VPPB) é indicada em lesões moderadas a graves/críticas.

A valvotomia cirúrgica é reservada para falha de tratamento e contra-indicação de VPPB.

Definição

A estenose pulmonar (EP) obstrui o fluxo sanguíneo do ventrículo direito (VD) para o leito pulmonar, resultando em um gradiente de pressão maior que 10 mmHg na valva pulmonar durante a sístole. Na maioria dos casos, a EP ocorre no nível da valva, mas também pode ocorrer abaixo dele ou no plano distal nas artérias pulmonares. A EP é comumente associada a outras formas de cardiopatia congênita.^{[1] [2]}

O aumento da pressão ventricular subpulmonar pode causar hipertrofia do VD proporcional ao grau de estenose. Os sintomas podem variar de nenhum na EP leve até a cianose intensa e potencial de morte súbita na EP crítica.

Epidemiologia

Estima-se que a estenose pulmonar (EP) ocorra em 7% a 12% de todos os pacientes com cardiopatia congênita.[3] Nos indivíduos com síndrome de Noonan, a EP isolada é frequentemente causada por displasia da valva pulmonar e tem incidência de até 27%.[1] Comparados aos brancos, os negros têm maior índice de EP periférica (5.35 vs. 2.45 em cada 10,000 nascidos vivos) e uma tendência estatística para uma maior incidência de estenose pulmonar valvar (4.48 vs. 3.46 em cada 10,000 nascidos vivos).

Etiologia

Em sua maioria, os casos são congênitos. As possíveis explicações embriológicas da estenose pulmonar (EP) variam desde uma malformação do bulbo cardíaco até endocardite fetal.[4] [5] Com frequência, há uma valva pulmonar típica em forma de domo, com uma abertura central estreita, mas uma base valvar móvel preservada. Uma valva pulmonar displásica, com cúspides pouco móveis e espessamento mixomatoso, é menos comum (15% a 20%; ainda menos em adultos não tratados) e, com frequência, faz parte da síndrome de Noonan. Em adultos, uma valva pulmonar estenótica pode calcificar mais adiante.

Outra possível etiologia é uma anomalia genética, pois a EP é frequentemente associada a condições genéticas, como síndrome de Noonan, síndrome de Noonan com lentigos múltiplos (antes conhecida como síndrome de LEOPARD), síndrome de Williams ou síndrome de Alagille.[6] [7]

EP adquirida é uma condição rara associada à síndrome carcinoide, endocardite infecciosa, tumores miocárdicos e compressão externa. A cardiopatia carcinoide é causada pela formação de placas nas superfícies endocárdicas do átrio direito e das valvas direitas, provocando espessamento e imobilização dos folhetos valvares.

Fisiopatologia

A principal consequência patofisiológica da estenose pulmonar (EP) é distensão do ventrículo direito (VD) e um aumento na pressão no VD. O efeito celular no VD depende da fase de vida da obstrução.[8] Se um feto ou neonato apresentar obstrução, a resposta miocárdica é hiperplasia dos miócitos e um aumento na vascularização. Porém, se a obstrução for em miocárdio maduro, há um aumento no tamanho dos miócitos (hipertrofia) sem um aumento na rede capilar.

Obstrução leve a moderada será em geral bem tolerada hemodinamicamente e não está associada a cianose ou sintomas cardíacos. Nas formas graves da EP, podem ocorrer sintomas clínicos tais como dispneia, intolerância ao exercício, cianose e síncope. O ventrículo direito acaba por falhar, pois o miocárdio é incapaz de dar suporte à sobrecarga de trabalho decorrente da estenose, e os pacientes desenvolvem estase jugular, edema periférico, derrame pleural, ascite e hepatomegalia.

A estenose pulmonar (EP) crítica pode ocorrer em neonatos se a obstrução da via de saída do ventrículo direito causada pela valva estenótica for tão grave a ponto de causar cianose. A principal fonte de fluxo sanguíneo pulmonar em pacientes gravemente obstruídos é pelo canal arterial. Quando o canal arterial começa a fechar, o fluxo sanguíneo começa a ser insuficiente, e o neonato fica hipoxêmico.[9]

Se não houver desvio circulatório ao nível atrial ou ventricular, pode ocorrer morte súbita devido ao comprometimento do débito cardíaco.[2] Fatores fetais e perinatais, incluindo a fisiologia específica da EP

que leva à diminuição do fornecimento de oxigênio e nutrientes ao cérebro, podem afetar criticamente o neurodesenvolvimento, justificando intervenções precoces e direcionadas.[7]

Classificação

Classificações clínicas

Localização anatômica da obstrução:

1. Valvar
2. Subvalvar (intracavitária/infundibular)
3. Supravalvar
4. Periférica (ramo).

Etiologia

1. Congênita
2. Adquirida.

Caso clínico

Caso clínico #1

Descobre-se, pouco após o nascimento, que um neonato a termo de 3.3 kg do sexo feminino apresenta um sopro sistólico de ejeção. Ela está clinicamente assintomática e totalmente saturada ao respirar ar ambiente. Ela não tem características dismórficas.

Caso clínico #2

Descobre-se, por acaso, que um menino de 7 anos com cariótipo normal e características de dismorfismo, como pescoço alado, baixa estatura e pectus carinatum, tem a artéria pulmonar principal proeminente e cardiomegalia em radiografia torácica realizada devido a queixas respiratórias.

Outras apresentações

A estenose pulmonar (EP) também pode se manifestar como EP crítica em neonatos. A estenose pulmonar (EP) crítica está associada a obstrução grave do fluxo de saída do ventrículo direito e a um shunt direita-esquerda no nível atrial, provocando cianose. O sopro sistólico pode ser variável, geralmente é bem audível, mas pode ser surpreendentemente suave se o débito cardíaco for limitado e se houver fluxo sanguíneo limitado na valva estenótica. A EP também pode raramente estar associada a outras doenças sistêmicas, como tumores intracardíacos, neurofibromatose e lesões de compressão extrínseca (neoplasias).

Abordagem

Embora os pacientes geralmente sejam assintomáticos, pode-se fazer um diagnóstico clínico com base nos achados da ausculta clássica e pode-se confirmar o diagnóstico por ecocardiografia. É comum que os pacientes sobrevivam até a fase adulta sem a realização de valvoplastia. No entanto, com o passar dos anos, a valva pode sofrer espessamento fibroso e, raramente, calcificação, o que reduz progressivamente a motilidade valvar e causa uma maior obstrução da saída e o aparecimento de sintomas. O risco de progressão é mais alto na primeira infância.[12]

História e exame físico

Os pacientes, em sua maioria, apresentam doença leve a moderada e são assintomáticos. A história pode revelar a presença de fatores de risco, como ascendência negra, ou causas raras tais como história familiar de síndrome de Noonan, síndrome de Noonan com lentigos múltiplos (antes conhecida como síndrome de LEOPARD), síndrome de Alagille, síndrome de Williams, exposição materna à rubéola no primeiro trimestre de gestação, febre reumática, endocardite ou síndrome carcinoide. Pacientes com estenose pulmonar (EP) grave apresentam dispneia por esforço, fadiga, dor torácica ou síncope por esforço físico. A dispneia por esforço e a fadiga surgem em decorrência do menor fluxo sanguíneo pulmonar e insuficiência cardíaca direita. A síncope decorre do menor fluxo sanguíneo pulmonar, que pode reduzir o débito cardíaco devido ao retorno venoso pulmonar limitado. Ocorre em pacientes sem shunt direita-esquerda, inspirando a expressão "melhor azul que cinza". Bebês com doença grave ou crítica podem apresentar retardo do crescimento pômbero-estatural.

Os achados do exame físico incluem:

- Proeminência das ondas A venosas jugulares.
- Ambos são sinais de doença grave a crítica: ictus do ventrículo direito (VD) na região xifoide e paraesternal esquerda e frêmito sistólico à palpação ao longo da margem superior esquerda do esterno.
- Sopro sistólico de ejeção longo e rude com ou sem clique de ejeção sistólica, geralmente na margem superior esquerda do esterno. Também pode ocorrer desdobramento das bulhas cardíacas (B2). A intensidade sonora do sopro não está sempre relacionada à gravidade, ao contrário da duração do sopro, do desdobramento e intensidade da B2 e da fase em que ocorre o clique de ejeção (quanto mais inicial, maior a estenose). Na EP grave e crítica, geralmente ocorre um sopro longo e rude com pico no final da sístole. Porém, na EP crítica, o sopro pode ser suave devido ao baixo débito cardíaco. A presença de um sopro sistólico paraesternal esquerdo baixo é indício de regurgitação tricúspide associada. A presença de sopro diastólico decrescente é indício de regurgitação pulmonar.
- Sinais de insuficiência cardíaca à direita, os quais podem ser observados na doença grave e são sempre observados na doença crítica. Eles incluem estase jugular, edema periférico, ascite, hepatomegalia e macicez à percussão torácica (decorrente do derrame pleural).
- Cianose, uma característica da EP crítica, provocada pelo shunt direita-esquerda através de um defeito de septo associado ou forame oval patente. É detectada nos lábios e dedos.

Raramente, podem ser identificadas características de dismorfismo, o que indica a presença de uma síndrome associada à EP. Elas incluem:

- Síndrome de Noonan: as características incluem fácies típicas de olhos caídos ou hipertelorismo ocular, orelhas com baixa implantação ou formato anormal e ptose palpebral; retardo de

crescimento; puberdade tardia com testículos não descidos; pectus excavatum; e pescoço alado e curto. Consulte Síndrome de Noonan .

- Síndrome de Noonan com lentigos múltiplos: as características incluem retardo de crescimento, lentigos, hipertelorismo ocular e genitália anormal (geralmente criptorquidia ou testículo unilateral).
- Síndrome de Williams: as características incluem microcefalia (30%); fâcies típicas de nariz pequeno e empinado, ponte nasal baixa, filtro labial longo, hipoplasia do complexo zigomático, boca larga, lábios carnudos, má oclusão dentária/dentes bem espaçados, micrognatia, íris estreladas e preenchimento periorbital; unhas hipoplásicas, pele flácida; hiperelasticidade articular, hálux valgo, contraturas, cifoescoliose e lordose.
- Síndrome de Alagille: as características incluem retardo de crescimento e fâcies típicas de fronte alargada, mento pontudo e nariz alongado com ponta bulbosa.

Investigações de primeira linha

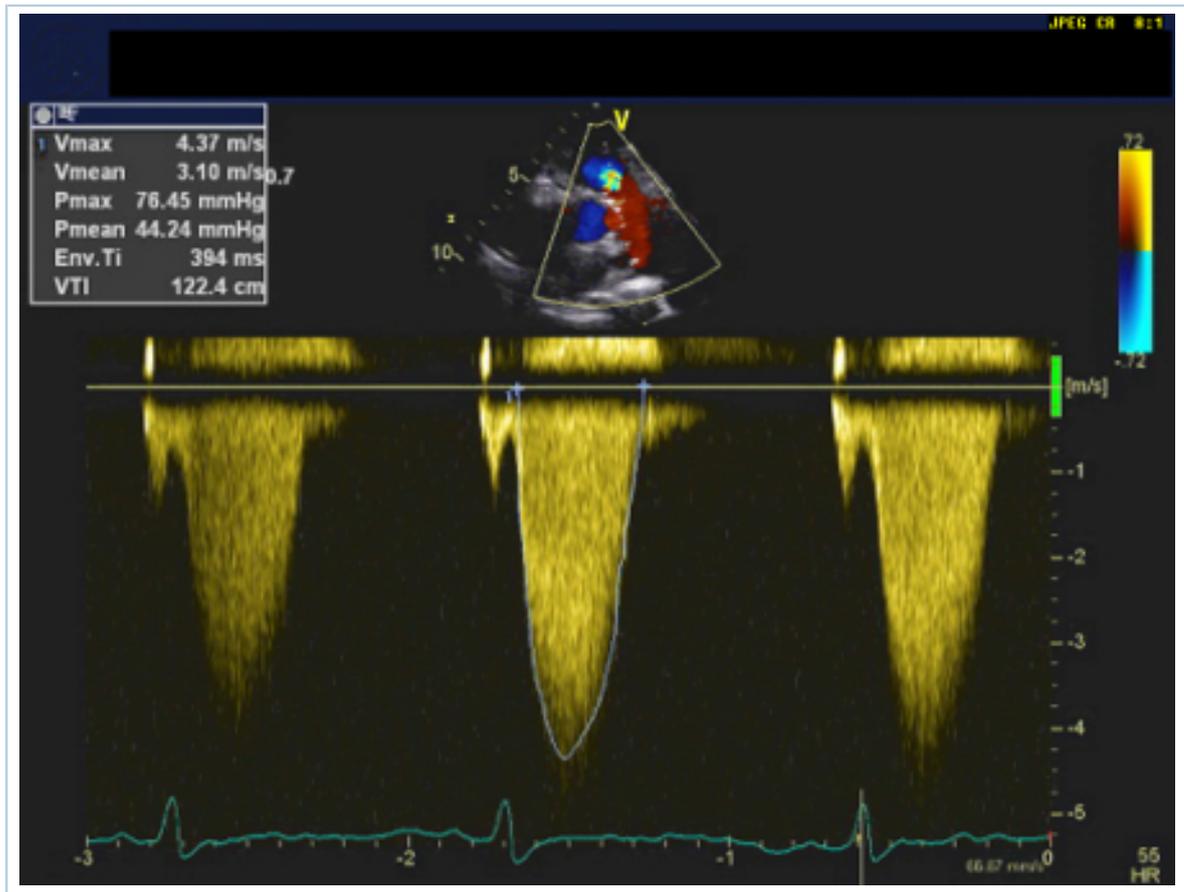
Um ECG de 12 variações padrão é realizado rotineiramente para identificar anomalias cardíacas que possam estar associadas com a cardiopatia congênita ou a doença valvar.[13] [14] [15] Os achados eletrocardiográficos costumam ser normais nos pacientes com EP leve. É comum se observar desvio do eixo para a direita na EP moderada a grave.[2] Geralmente há bloqueio de ramo direito, exceto nos pacientes com síndrome de Noonan, que apresentam bloqueio de ramo esquerdo.

A radiografia torácica também é realizada rotineiramente em pacientes com suspeita ou confirmação de doença valvar ou cardiopatia congênita.[14][15] Os achados podem ser normais ou mostrar uma artéria pulmonar principal proeminente. Na EP grave podem ser observadas cardiomegalia acentuada, dilatação ventricular ou atrial direita e redução da vascularização pulmonar.

A investigação de primeira escolha é uma ecocardiografia bidimensional com Doppler.[13][15] Ele permite a visualização da estenose pulmonar valvar, confirmando o diagnóstico, e classifica a gravidade da doença ao medir o gradiente transvalvar. Geralmente, a ecocardiografia transtorácica é realizada como primeira linha; uma ecocardiografia transesofágica pode fornecer informações complementares nos pacientes adultos ou adolescentes.[13] [15] [16]

A gravidade da obstrução da via de saída do ventrículo direito (VSVD) é classificada da seguinte maneira:[13]

- Leve: gradiente de pico <36 mmHg e velocidade de pico <3 m/s
- Moderada: gradiente de pico é 36-64 mmHg e velocidade de pico é 3-4 m/s
- Grave: gradiente de pico >64 mmHg e velocidade de pico >4 m/s; gradiente médio >35 mmHg.



Doppler de onda contínua que demonstra estenose pulmonar grave na ecocardiografia transtorácica

Usado com permissão do National University Heart Centre, Singapura

Outras investigações

O cateterismo cardíaco diagnóstico pode ser necessário em alguns pacientes para confirmar com mais precisão a extensão, gravidade e nível de obstrução da VSVD.[13] [14] [15]

A estenose pulmonar (EP) crítica pode ocorrer em neonatos se a obstrução da VSVD causada pela valva estenótica for tão grave a ponto de causar cianose. A principal fonte de fluxo sanguíneo pulmonar em pacientes gravemente obstruídos é pelo canal arterial. Quando o canal arterial começa a fechar, o fluxo sanguíneo começa a ser insuficiente, e o neonato fica hipoxêmico.[9]

Se houver cianose, investigações adicionais necessárias incluem oximetria de pulso (que revela baixa saturação de oxigênio no sangue arterial), hemograma completo (que revela elevação do nível de hemoglobina e hematócrito quando há shunt direita-esquerda, refletindo eritrocitose) e gasometria arterial (que revela baixa pressão arterial de oxigênio [PaO_2]).

As modalidades de imagem, como ressonância nuclear magnética cardíaca ou tomografia computadorizada cardíaca não são as investigações de primeira linha, mas podem dar suporte ao planejamento dos procedimentos e podem ser solicitadas pelo cardiologista intervencionista e/ou cirurgião.[13] [15]

O teste ergométrico pode ser usado para avaliar de maneira objetiva os sintomas, caso a intervenção seja considerada.[13] [14]

História e exame físico

Principais fatores diagnósticos

sopro sistólico de ejeção patológico com ou sem clique sistólico (comuns)

- Geralmente mais audível na auscultação na margem superior esquerda do esterno.
- A intensidade sonora do sopro não está sempre relacionada com a gravidade da estenose pulmonar (EP), ao contrário da duração do sopro, do desdobramento e intensidade da bulha cardíaca (B2) e da fase em que ocorre o clique de ejeção (quanto mais inicial, maior a estenose).
- Na EP grave/crítica, geralmente há um sopro longo e rude com pico no final da sístole; porém, na EP crítica, o sopro pode ser suave devido ao baixo débito cardíaco.
-

Outros fatores diagnósticos

febre reumática (incomuns)

- Risco muito baixo, pois a valva pulmonar raramente é comprometida.

dispneia (incomuns)

- Com/sem esforço físico na EP grave.
- Manifesta-se em decorrência do fluxo sanguíneo pulmonar limitado e da insuficiência cardíaca direita.

fadiga (incomuns)

- Com esforço físico na EP grave.
- Manifesta-se em decorrência do fluxo sanguíneo pulmonar limitado e da insuficiência cardíaca direita.

dor torácica (incomuns)

- Com esforço físico na EP grave.

síncope (incomuns)

- Com esforço físico na EP grave.
- Decorre do menor fluxo sanguíneo pulmonar, que pode reduzir o débito cardíaco devido ao retorno venoso pulmonar limitado.
- Ocorre em pacientes sem shunt direita-esquerda (os quais inspiraram a expressão "melhor azul que cinza"); requer encaminhamento urgente para tratamento da EP.

características de dismorfismo da síndrome de Noonan (incomuns)

- Retardo de crescimento: olhos caídos ou hipertelorismo ocular, orelhas com baixa implantação ou formato anormal, ptose palpebral; puberdade tardia com testículos retidos; pectus excavatum; pescoço alado e curto.

características de dismorfismo na síndrome de Noonan com lentigos múltiplos (incomuns)

- Retardo de crescimento; lentigos; hipertelorismo ocular, genitália anormal (geralmente criptorquidia ou testículo unilateral).

características de dismorfismo da síndrome de Williams (incomuns)

- Microcefalia (30%); fácies típica: nariz pequeno e empinado, ponte nasal baixa, filtro labial longo, hipoplasia do complexo zigomático, boca larga, lábios carnudos, má oclusão dentária/dentes bem espaçados, micrognatia, íris estreladas e preenchimento periorbital; unhas hipoplásicas, pele flácida; hiperelasticidade articular, hálux valgo, contraturas, cifoescoliose e lordose.

características de dismorfismo da síndrome de Alagille (incomuns)

- Retardo de crescimento; fácies típica: fronte alargada, mento pontudo e nariz alongado com ponta bulbosa.

retardo do crescimento pômbero-estatural (incomuns)

- Bebês com doença grave ou crítica podem apresentar retardo do crescimento pômbero-estatural.

cianose (incomuns)

- Detectada nos lábios e dedos.
- Presente apenas em pacientes com shunt direita-esquerda ao nível atrial através de um defeito do septo atrial.
- Exacerbada pelo fluxo sanguíneo limitado no leito vascular pulmonar.
- Pode ocorrer em qualquer idade, mas é mais frequente nos neonatos com EP crítica ou grave; não confiável para avaliação de gravidade.

sinais de insuficiência cardíaca direita (incomuns)

- Estase jugular, edema periférico, derrame pleural, ascite e hepatomegalia.

ictus do ventrículo direito (incomuns)

- Observado na região xifoide e paraesternal esquerda na EP grave ou crítica.

frêmito sistólico (incomuns)

- Observado à palpação ao longo da margem superior esquerda do esterno na EP grave ou crítica.

Fatores de risco

Fortes

Síndrome de Noonan

- Até 27% têm EP isolada, frequentemente decorrente de displasia da valva pulmonar.[1]

Síndrome de Noonan com lentigos múltiplos

- Achado frequente, mas geralmente leve e assintomático.

Síndrome de Alagille

- Cerca de 85% apresentam EP periférica.

Síndrome de Williams

- Cerca de 50% apresentam lesão cardíaca significativa, inclusive EP grave, estenose aórtica supra-avalvar ou regurgitação da valva mitral.

síndrome da rubéola congênita

- Achado eventual; outros defeitos cardíacos incluem defeitos septais e permeabilidade do canal arterial.

Fracos

etnia negra

- Maior índice de estenose pulmonar (EP) periférica (5.35 versus 2.45 em cada 10,000 nascidos vivos) e uma tendência estatística para uma maior incidência de EP valvar (4.48 versus 3.46 em cada 10,000 nascidos vivos) em comparação com pessoas brancas.[10]

síndrome carcinoide

- Cerca de 50% dos pacientes com síndrome carcinoide apresentam algum grau de comprometimento cardíaco das valvas direitas; metade deles têm algum grau de EP.[11]

endocardite infecciosa

- A EP é um achado eventual.

tumores miocárdicos

- A EP é um achado eventual.

compressão externa

- Se houver compressão por uma lesão externa, como uma neoplasia, a EP é um achado eventual.

Investigações

Primeiro exame a ser solicitado

Exame	Resultado
<p>eletrocardiograma (ECG)</p> <ul style="list-style-type: none"> Um ECG de 12 variações padrão é realizado rotineiramente para identificar anomalias cardíacas que possam estar associadas com a cardiopatia congênita ou a doença valvar.^{[13] [14] [15]} 	<p>EP leve: costuma ser normal ou com leve desvio do eixo para a direita; EP moderada: desvio do eixo para a direita (anormal para a idade) e atraso na condução do ventrículo direito (VD) (anormal para a idade); EP grave/crítica: extremo desvio do eixo para a direita, onda R grande para a idade; dilatação do átrio direito com onda P alta e com pico na derivação II e nas derivações precordiais V1 a V3.</p>
<p>radiografia torácica</p> <ul style="list-style-type: none"> É realizada rotineiramente em pacientes com suspeita ou confirmação de doença valvar.^{[14] [15]} 	<p>geralmente normal; pode mostrar sombra proeminente da artéria pulmonar principal; na doença grave, pode mostrar cardiomegalia acentuada, dilatação ventricular e atrial direita e redução da vascularização pulmonar</p>
<p>ecocardiografia com avaliação por Doppler</p> <ul style="list-style-type: none"> Ecocardiografia bidimensional com investigação com Doppler é a investigação de primeira escolha.^{[13] [15]} Ela confirma o diagnóstico ao visualizar a estenose e a valva pulmonar, e classifica a gravidade da doença ao medir o gradiente transvalvar. Geralmente, a ecocardiografia transtorácica é realizada como primeira linha; uma ecocardiografia transesofágica pode fornecer informações complementares em pacientes adultos ou adolescentes.^{[13] [15][16]} 	<p>morfologia anormal da valva; aumento do gradiente transvalvar na valva pulmonar durante a sístole (>10 mmHg).</p>

Outros exames a serem considerados

Exame	Resultado
cateterismo cardíaco diagnóstico <ul style="list-style-type: none"> • Pode ser necessário em alguns pacientes para confirmar com mais precisão a extensão, gravidade e nível de obstrução da via de saída do ventrículo direito.[13] [14] [15] • Necessário para diferenciar estenose pulmonar crítica de atresia pulmonar com septo ventricular intacto.[9] 	espessamento e doming da valva na fluoroscopia e na angiografia com contraste; maior gradiente transvalvar (10 mmHg) medido diretamente ou simultaneamente com cateteres de duplo lúmen
hemoglobina (Hb) e hematócrito (Hct) <ul style="list-style-type: none"> • Necessário em caso de cianose. 	elevados na cianose causada pelo shunt direita-esquerda, que causa eritrocitose
oximetria de pulso <ul style="list-style-type: none"> • Necessário em caso de cianose. 	baixa saturação de oxigênio no sangue arterial (SaO₂) na cianose central
gasometria arterial <ul style="list-style-type: none"> • Necessário em caso de cianose. 	baixa pressão arterial de oxigênio (PaO₂) na cianose central
ressonância nuclear magnética (RNM) cardíaca <ul style="list-style-type: none"> • Não é uma investigação de primeira linha, mas pode dar suporte ao planejamento dos procedimentos e podem ser solicitadas pelo cardiologista intervencionista e/ou cirurgião.[13] [15] 	informações adicionais relativas ao nível de obstrução da via de saída do ventrículo direito, volume ventricular direito, anel pulmonar, dimensões da via de saída e da artéria e fluxo sanguíneo pulmonar diferencial
TC cardíaca <ul style="list-style-type: none"> • Não é uma investigação de primeira linha, mas pode dar suporte ao planejamento dos procedimentos e podem ser solicitadas pelo cardiologista intervencionista e/ou cirurgião.[13] [15] 	pode mostrar capacidade funcional reduzida
teste ergométrico <ul style="list-style-type: none"> • Pode ser usado para avaliar de maneira objetiva os sintomas, caso a intervenção seja considerada.[13] [14] 	pode mostrar capacidade funcional reduzida

Diagnósticos diferenciais

Condição	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Sopro inocente	<ul style="list-style-type: none"> • Assintomático. • Na ausculta, sopro sistólico, geralmente mais suave e curto que na estenose pulmonar (EP), sem clique de ejeção. 	<ul style="list-style-type: none"> • Ecocardiografia com Doppler colorido: fisiologia cardíaca normal.
Síndrome das costas retas	<ul style="list-style-type: none"> • Na ausculta, ausência de clique de ejeção, mas presença de sopro sistólico na via de saída do ventrículo direito (VD) na margem superior esquerda do esterno. 	<ul style="list-style-type: none"> • Ecocardiografia com Doppler colorido: anatomia e fisiologia cardíacas normais. • Radiografia torácica lateral: curva espinhal anormalmente reta.
Dilatação idiopática da artéria pulmonar	<ul style="list-style-type: none"> • Na ausculta, sopro sistólico mais suave. 	<ul style="list-style-type: none"> • Ecocardiografia com Doppler colorido: valva pulmonar morfológicamente normal; artéria pulmonar dilatada.
Estenose da artéria pulmonar	<ul style="list-style-type: none"> • Na ausculta, sopro sistólico médio a prolongado, irradiando para os campos pulmonares laterais e dorsais, sem clique de ejeção. 	<ul style="list-style-type: none"> • Ecocardiografia: artéria pulmonar estenótica.
Estenose da valva aórtica	<ul style="list-style-type: none"> • Na ausculta, sopro sistólico de ejeção na margem superior direita do esterno, irradiando para as carótidas e para o ápice ventricular esquerdo. 	<ul style="list-style-type: none"> • Ecocardiografia com Doppler colorido: valva aórtica estenótica.
Defeito do septo atrial (DSA)	<ul style="list-style-type: none"> • Na ausculta, sopro sistólico na via de saída do VD da EP funcional, desdobramento amplo e fixo de bulha cardíaca (B2), sem clique de ejeção. 	<ul style="list-style-type: none"> • Ecocardiografia: valva pulmonar morfológicamente normal, mas achados anormais do septo atrial; Doppler colorido: desvio circulatório esquerda-direita.
Defeito do septo ventricular	<ul style="list-style-type: none"> • Na ausculta, sopro pansistólico de regurgitação tipicamente na margem inferior do esterno; pode ser difícil de distinguir do sopro da EP. 	<ul style="list-style-type: none"> • Ecocardiografia com Doppler colorido: fluxo sanguíneo no septo intraventricular esquerda-direita
Anomalia de Ebstein	<ul style="list-style-type: none"> • Precórdio ativo; na ausculta, sopro sistólico mais suave na região paraesternal 	<ul style="list-style-type: none"> • Radiografia torácica: cardiomegalia, trama vascular pulmonar diminuída.

Condição	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
	inferior esquerda, às vezes ritmo quádruplo.	<ul style="list-style-type: none"> Eletrocardiograma: voltagem reduzida, bloqueio de ramo direito, dilatação atrial direita; ecocardiografia: folheto deslocado no septo apical, folheto anterior redundante da valva tricúspide.
Tetralogia de Fallot	<ul style="list-style-type: none"> Cianose mais pronunciada que na EP; geralmente sem clique de ejeção, pois a estenose fica abaixo do nível da valva ou é causada por anel pulmonar pequeno. 	<ul style="list-style-type: none"> Radiografia torácica: trama vascular pulmonar diminuída, ápice do ventrículo direito voltado para cima. Ecocardiografia com Doppler colorido: sobreposição aórtica, defeito do septo ventricular.
Atresia da valva pulmonar com septo ventricular intacto	<ul style="list-style-type: none"> Cianose progressiva; na ausculta, ausência de sopro de EP, pois todo o fluxo sanguíneo pulmonar ocorre pelo canal arterial. 	<ul style="list-style-type: none"> Ecocardiografia com Doppler colorido: atresia da valva pulmonar, fluxo sanguíneo pelo canal arterial.

Critérios

Ecocardiografia bidimensional com avaliação por Doppler

A gravidade da obstrução da via de saída do ventrículo direito (VSVD) é definida da seguinte maneira:[15]

- Leve: gradiente de pico <36 mmHg e velocidade de pico <3 m/s
- Moderada: gradiente de pico é 36-64 mmHg e velocidade de pico é 3-4 m/s
- Grave: gradiente de pico >64 mmHg e velocidade de pico >4 m/s; gradiente médio >35 mmHg.

A estenose pulmonar (EP) crítica pode ocorrer em neonatos se a obstrução da VSVD causada pela valva estenótica for tão grave a ponto de causar cianose. A principal fonte de fluxo sanguíneo pulmonar em pacientes gravemente obstruídos é pelo canal arterial. Quando o canal arterial começa a fechar, o fluxo sanguíneo começa a ser insuficiente, e o neonato fica hipoxêmico.[9]

Abordagem

O tratamento é orientado pela gravidade da doença determinada pela ecocardiografia. Consulte Critérios de diagnóstico .

Normalmente, a doença leve não requer intervenção, enquanto a valvoplastia pulmonar percutânea com balão ou a valvoplastia cirúrgica pode ser necessária na doença moderada ou grave/crítica.[13] [17] [18]

Em indivíduos com estenose pulmonar (EP), aqueles submetidos à cirurgia cardíaca com circulação extracorpórea durante a primeira infância apresentam aumento do risco de desenvolver atrasos ou transtornos no desenvolvimento, necessitando de acompanhamento vigilante. Pacientes que apresentam cianose crônica sem derivação cardiopulmonar na primeira infância também necessitam de monitoramento rigoroso porque apresentam aumento do risco de desafios no desenvolvimento neurológico. Além disso, um subconjunto de pacientes pode não apresentar fatores de risco convencionais, mas ainda apresentar um risco elevado de problemas de desenvolvimento neurológico devido a intervenções ou hospitalizações relacionadas à sua condição desde a primeira infância até a adolescência.[7]

Doença leve

Essa forma de EP raramente evolui e, embora requeira acompanhamento cardiológico posterior na fase adulta, não requer terapia clínica nem cirúrgica.[13] [18] [19] Os pacientes são assintomáticos e os sintomas, quando existem, não devem ser atribuídos à estenose pulmonar (EP), mas sim investigados a fundo para esclarecer a causa.

Doença moderada

Em pacientes com doença moderada, a intervenção com valvoplastia pulmonar percutânea com balão (VPPB) geralmente é recomendada.[13] [15] [18] Embora o segundo estudo de história natural (Second Natural History Study), que acompanhou pacientes com EP moderada durante 20 anos, tenha relatado excelentes desfechos com e sem tratamento invasivo, a maioria dos especialistas concorda que gradientes moderados acabam evoluindo para obstrução grave e insuficiência cardíaca direita e justificam o uso de tratamento invasivo independentemente da magnitude dos sintomas.[19] No entanto, a utilidade do tratamento invasivo em pacientes assintomáticos com EP moderada continua sendo discutida, e seu uso varia de acordo com a instituição.

As diretrizes dos EUA recomendam a valvoplastia pulmonar percutânea com balão (VPPB) como terapia de primeira linha para EP moderada ou grave e sintomas inexplicados de insuficiência cardíaca, cianose de comunicação interatrial da direita para a esquerda e/ou intolerância ao exercício.[13] As diretrizes europeias recomendam intervenção na presença de um ou mais dos seguintes fatores: sintomas relativos à EP; redução da função do ventrículo direito e/ou regurgitação tricúspide progressiva ao menos moderada; e/ou desvios circulatórios esquerda-direita por meio de defeito do septo atrial ou defeito do septo ventricular.[15]

A VPPB é determinada pelo cateterismo cardíaco invasivo. Ela alivia a obstrução da via de saída do ventrículo direito ao dilatar a valva.[20] Os benefícios desse procedimento são o caráter menos invasivo em comparação com a valvoplastia cirúrgica, a não necessidade de derivação cardiopulmonar e a redução significativa na taxa de mortalidade neonatal.

A valvoplastia cirúrgica (corte de uma valva cardíaca constricta para aliviar a obstrução) é indicada se os pacientes não forem elegíveis para VPPB, por exemplo, se tiverem uma valva pulmonar displásica não passível de dilatação por balão (por exemplo, na síndrome de Noonan) ou se apresentarem múltiplos níveis de obstrução fixa (ou seja, sub e/ou supravalvar), ou se a VPPB prévia tiver fracassado.[13]

Doença grave ou crítica

Antes da avaliação ecocardiográfica, pode-se iniciar oxigenoterapia nos pacientes com cianose ou desconforto respiratório. O fluxo deve ser ajustado para uma fração de oxigênio inspirado (FiO₂) de 1 com um fluxo de 8-10 L/minuto em lactentes. Em adultos, o máximo pode ser ajustado para 15 L/ minuto. Neonatos cianóticos sem resposta clínica à oxigenoterapia podem ser tratados com alprostadil (prostaglandina E1). Ele dilata as arteríolas e mantém a patência do canal arterial, aumentando o fluxo sanguíneo nos pulmões.[9]

A maioria dos especialistas concorda que gradientes intensos acabam evoluindo para obstrução grave e insuficiência cardíaca direita e justificam o tratamento invasivo independentemente da magnitude dos sintomas.[19] Portanto, todos os pacientes requerem VPPB orgente ou valvoplastia cirúrgica; as indicações e a abordagem são as mesmas que para a doença moderada.[9] [13] [15] [18]

Visão geral do algoritmo de tratamento

Observe que as formulações/vias e doses podem diferir entre nomes e marcas de medicamentos, formulários de medicamentos ou localidades. As recomendações de tratamento são específicas para os grupos de pacientes: [consulte o aviso legal](#)

Aguda		(Resumo)
doença leve		
	1a.	observação
doença moderada		
	1a.	valvoplastia pulmonar percutânea com balão
	2a.	valvoplastia cirúrgica
doença grave a crítica		
<ul style="list-style-type: none"> ■ sem desconforto respiratório nem cianose ■ com desconforto respiratório ou cianose 	1a.	valvoplastia pulmonar percutânea com balão
	2a.	valvoplastia cirúrgica
	1a.	oxigênio suplementar ± alprostadil
	associado a	valvoplastia pulmonar percutânea com balão
	2a.	valvoplastia cirúrgica

Tratamento

Algoritmo de tratamento

Observe que as formulações/vias e doses podem diferir entre nomes e marcas de medicamentos, formulários de medicamentos ou localidades. As recomendações de tratamento são específicas para os grupos de pacientes: [consulte o aviso legal](#)

Aguda

doença leve

1a. observação

» Esta forma é assintomática e raramente evolui. Ela requer somente acompanhamento cardiológico posterior até a fase adulta.[13] [17] [18]

doença moderada

1a. valvoplastia pulmonar percutânea com balão

» Em pacientes com doença moderada, a intervenção com valvoplastia pulmonar percutânea com balão (VPPB) geralmente é recomendada.[13] [15] [18] A maioria dos especialistas concorda que gradientes moderados acabam evoluindo para obstrução grave e insuficiência cardíaca direita e justificam o uso de tratamento invasivo independentemente da magnitude dos sintomas.[19] No entanto, a utilidade do tratamento invasivo em pacientes assintomáticos com EP moderada continua sendo discutida, e seu uso varia de acordo com a instituição.

» As diretrizes dos EUA recomendam a valvoplastia pulmonar percutânea com balão (VPPB) como terapia de primeira linha para EP moderada ou grave e sintomas inexplicados de insuficiência cardíaca, cianose de comunicação interatrial da direita para a esquerda e/ou intolerância ao exercício.[13] As diretrizes europeias recomendam intervenção na presença de um ou mais dos seguintes fatores: sintomas relativos à EP; redução da função do ventrículo direito e/ou regurgitação tricúspide progressiva ao menos moderada; e/ou desvios circulatórios esquerda-direita por meio de defeito do septo atrial ou defeito do septo ventricular.[15]

» Os benefícios da VPPB são o caráter menos invasivo em comparação com a valvoplastia cirúrgica, a não necessidade de derivação cardiopulmonar e a redução significativa na taxa de mortalidade neonatal.

Aguda

2a. valvoplastia cirúrgica

» A valvoplastia cirúrgica (corte de uma valva cardíaca constricta para aliviar a obstrução) é indicada se os pacientes não forem elegíveis para valvoplastia pulmonar percutânea com balão (VPPB), por exemplo, se tiverem uma valva pulmonar displásica não passível de dilatação por balão (por exemplo, na síndrome de Noonan) ou se apresentarem múltiplos níveis de obstrução fixa (ou seja, sub e/ou supravalvar), ou se a VPPB prévia tiver fracassado.[13]

»

doença grave a crítica

■ sem desconforto respiratório nem cianose

1a. valvoplastia pulmonar percutânea com balão

» A maioria dos especialistas concorda que gradientes intensos acabam evoluindo para obstrução grave e insuficiência cardíaca direita e justificam o tratamento invasivo independentemente da magnitude dos sintomas.[19] A doença crítica requer tratamento urgente.

» As diretrizes dos EUA recomendam a valvoplastia pulmonar percutânea com balão (VPPB) como terapia de primeira linha para EP moderada ou grave e sintomas inexplicados de insuficiência cardíaca, cianose de comunicação interatrial da direita para a esquerda e/ou intolerância ao exercício.[13] As diretrizes europeias recomendam intervenção na presença de um ou mais dos seguintes fatores: sintomas relativos à EP; redução da função do ventrículo direito e/ou regurgitação tricúspide progressiva ao menos moderada; e/ou desvios circulatórios esquerda-direita por meio de defeito do septo atrial ou defeito do septo ventricular.[15]

» Os benefícios da VPPB são o caráter menos invasivo em comparação com a valvoplastia cirúrgica, a não necessidade de derivação cardiopulmonar e a redução significativa na taxa de mortalidade neonatal.

2a. valvoplastia cirúrgica

» A valvoplastia cirúrgica (corte de uma valva cardíaca constricta para aliviar a obstrução) é indicada se os pacientes não forem elegíveis para valvoplastia pulmonar percutânea com

Aguda

- com desconforto respiratório ou cianose

balão (VPPB), por exemplo, se tiverem uma valva pulmonar displásica não passível de dilatação por balão (por exemplo, na síndrome de Noonan) ou se apresentarem múltiplos níveis de obstrução fixa (ou seja, sub e/ou supravalvar), ou se a VPPB prévia tiver fracassado.[13]

»

1a. oxigênio suplementar ± alprostadil

Opções primárias

» **alprostadil:** 0.05 a 0.1 micrograma/kg/minuto em infusão intravenosa, máximo de 0.4 micrograma/kg/minuto

» Fração de oxigênio inspirado (FiO₂) de 1 a um fluxo de 8 a 10 L/minuto em bebês, até 15 L/minuto em adultos. Ajustada, se necessário, para saturações da oximetria de pulso de 92% a 96% em bebês a termo/adultos e 88% a 92% em bebês pré-termo.

» Neonatos cianóticos sem resposta clínica à oxigenoterapia podem ser tratados com alprostadil (prostaglandina E1). Ele dilata as arteríolas e mantém a patência do canal arterial, aumentando o fluxo sanguíneo nos pulmões.[9] Observa-se efeito máximo em 30 minutos. Doses acima de 0.03 micrograma/kg/min não oferecem qualquer vantagem clínica, uma vez que a patência do canal arterial seja estabelecida. Geralmente, alprostadil é mantido por até 24 horas após a valvoplastia cirúrgica ou por balão.

associado a valvoplastia pulmonar percutânea com balão

Tratamento recomendado para TODOS os pacientes no grupo de pacientes selecionado

» A maioria dos especialistas concorda que gradientes intensos acabam evoluindo para obstrução grave e insuficiência cardíaca direita e justificam o tratamento invasivo independentemente da magnitude dos sintomas.[13] A doença crítica requer tratamento urgente.

» As diretrizes dos EUA recomendam a valvoplastia pulmonar percutânea com balão (VPPB) como terapia de primeira linha para EP moderada ou grave e sintomas inexplicados de insuficiência cardíaca, cianose de comunicação interatrial da direita para a esquerda e/ou intolerância ao exercício.[13] As diretrizes europeias recomendam intervenção na

Aguda

presença de um ou mais dos seguintes fatores: sintomas relativos à EP; redução da função do ventrículo direito e/ou regurgitação tricúspide progressiva ao menos moderada; e/ou desvios circulatórios esquerda-direita por meio de defeito do septo atrial ou defeito do septo ventricular.[15]

» Os benefícios da VPPB são o caráter menos invasivo em comparação com a valvoplastia cirúrgica, a não necessidade de derivação cardiopulmonar e a redução significativa na taxa de mortalidade neonatal.

2a. valvoplastia cirúrgica

» A valvoplastia cirúrgica (corte de uma valva cardíaca constricta para aliviar a obstrução) é indicada se os pacientes não forem elegíveis para valvoplastia pulmonar percutânea com balão (VPPB), por exemplo, se tiverem uma valva pulmonar displásica não passível de dilatação por balão (por exemplo, na síndrome de Noonan) ou se apresentarem múltiplos níveis de obstrução fixa (ou seja, sub e/ou supra-avalvar), ou se a VPPB prévia tiver fracassado.[13]

Discussões com os pacientes

Em geral, os pacientes com estenose pulmonar (EP) leve ou residual após a intervenção não precisam restringir as atividades físicas. Os pacientes com EP moderada devem evitar exercícios de alta intensidade e esportes estáticos, como escalada ou ginástica. Os pacientes com EP grave devem realizar apenas exercícios de baixa intensidade.[15]

A transição de cuidados pediátricos para cuidados adultos requer o desenvolvimento de um programa de transição de cuidados com a saúde. Isso deve enfatizar a importância do automanejo pelo paciente, apoiar os pacientes a aprimorarem seus conhecimentos médicos e ter sensibilidade à presença de deficiência intelectual, transtornos de saúde mental ou outras comorbidades.[25]

Monitoramento

Monitoramento

Os pacientes com estenose pulmonar (EP) leve não requerem tratamento, mas devem ser monitorados em contexto ambulatorial quanto à evolução da doença. Embora se considere a EP leve como uma lesão estática, estudos que usam ecocardiografia colorida indicam que a primeira infância é o período de maior risco de progressão.[12] Portanto, os pacientes precisam ser monitorados anualmente até os 4 anos de idade, e depois as consultas médicas podem ocorrer a cada 3 a 5 anos até a fase adulta. O acompanhamento menos frequente pode ser adequado para pacientes adultos.[14]

Dados os potenciais impactos no desenvolvimento neurológico associados à EP, é crucial incorporar a avaliação genética abrangente e a vigilância do neurodesenvolvimento no protocolo de monitoramento de rotina, especialmente para pacientes submetidos a cirurgia cardíaca ou que apresentam fatores de risco para atrasos no desenvolvimento. Isso garante uma abordagem abrangente ao cuidado que aborda todos os aspectos do bem-estar do paciente.[7]

As consultas médicas devem incluir história, exame físico, eletrocardiograma (ECG), ecocardiografia e um teste ergométrico, quando indicado.[13]

Para os pacientes submetidos a intervenção, o acompanhamento dependerá da gravidade da estenose após a dilatação. Em geral, haverá visitas após 6 a 12 meses, 5 anos e a cada 10 anos após a intervenção.

Complicações

Complicações	Período de ocorrência	Probabilidade
lacerações vasculares devido a valvoplastia	curto prazo	baixa
Complicação precoce da valvoplastia; pode requerer intervenção cirúrgica.		
rompimento do anel da valva pulmonar devido a valvoplastia	curto prazo	baixa
Complicação precoce da valvoplastia; pode requerer intervenção cirúrgica.		
arritmias devido a valvoplastia	curto prazo	baixa
Complicação precoce da valvoplastia; o manejo depende do tipo e da gravidade.		
VD "suicida" (estenose infundibular dinâmica após valvoplastia cirúrgica ou por balão)	curto prazo	baixa
<p>Estenose dinâmica devido à contração vigorosa contínua do VD necessária anteriormente para se superar a EP.</p> <p>Reconhecido imediatamente após o procedimento devido à obstrução persistente do fluxo de saída pulmonar.</p> <p>Pode requerer terapia medicamentosa com um betabloqueador ou continuação do alprostadil por um breve período após a intervenção, geralmente menor que 2 semanas.</p>		
insuficiência da valva pulmonar pós-valvoplastia	variável	alta
<p>Invariavelmente, o alívio da estenose valvar provoca a incompetência da valva pulmonar. Isso se deve ao estiramento do anel e à incapacidade de coaptação dos folhetos. A regurgitação resultante pode ser leve, moderada ou grave, e requer avaliação contínua por um cardiologista, sendo que a frequência da avaliação depende da gravidade da regurgitação.</p> <p>Em geral, a insuficiência pulmonar é bem tolerada durante um período de tempo longo.</p>		
insuficiência cardíaca direita	variável	Médias
<p>Na estenose pulmonar (EP) grave, o ventrículo direito (VD) acaba por falhar, pois o miocárdio não consegue dar suporte ao aumento da carga de trabalho decorrente da EP.</p> <p>Os pacientes apresentam sintomas de intolerância a exercícios, dispneia crescente, estase jugular, edema periférico, derrame pleural, ascite e hepatomegalia. Esses sinais e sintomas indicam que a doença evoluiu para EP crítica e justificam o encaminhamento imediato para um cardiologista (pediátrico).</p>		

Complicações	Período de ocorrência	Probabilidade
Embora o manejo inicial com digoxina e diuréticos de alça seja direcionado à insuficiência cardíaca, é necessário tratamento urgente da EP (através de cirurgia ou valvoplastia percutânea por balão) para o tratamento definitivo e para se evitar dano permanente ao VD.		
morte súbita	variável	baixa
Ocorre devido à limitação do fluxo sanguíneo pulmonar com cianose intensa ou baixo débito cardíaco e insuficiência cardíaca direita.		
perfuração cardíaca devido a valvoplastia	variável	baixa
Complicação importante que requer intervenção cirúrgica e que ocorre em cerca de 0.1%. ^[22]		
insuficiência tricúspide pós-valvoplastia	variável	baixa
Complicação importante que requer intervenção cirúrgica e que ocorre em cerca de 0.2%. ^[22]		
óbito pós-valvoplastia	variável	baixa
Complicação importante que ocorre em cerca de 0.2%. ^[22]		

Prognóstico

Estenose pulmonar (EP) leve

A sobrevida nos pacientes não tratados é equivalente à da população em geral.^[21]

Embora se considere a EP leve como uma lesão estática, estudos modernos que usam ecocardiografia colorida indicam que a primeira infância é o período de maior risco de progressão.^[12]

EP moderada/grave/crítica

A EP crítica é fatal para o neonato sem intervenção.^[9]

A valvoplastia percutânea produz excelentes resultados em curto e longo prazo na redução da obstrução da valva pulmonar.^[22] Dados de mais de 26 instituições no registro Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies (VACA) (valvoplastia e angioplastia de anomalias congênicas) mostraram uma redução aguda global nos gradientes sistólicos máximos de 71 para 28 mmHg.^[23]

Os resultados em longo prazo de 860 pacientes acompanhados durante 14 anos após a valvoplastia por balão mostraram que 4 em cada 5 não apresentavam EP clinicamente significativa.^[22] Para neonatos com EP crítica, a taxa de sucesso técnico para este procedimento é de cerca de 90%, com uma taxa de complicações de 5%. A taxa livre de nova intervenção (cirúrgica ou por cateterismo) foi estimada em 79%. O estudo identificou os seguintes fatores de risco independentes para desfecho abaixo do ideal: gradiente valvar pulmonar inicial mais elevado, gradiente residual precoce elevado, valva displásica e idade mais jovem à intervenção.

Em um estudo em pacientes com valvas não displásicas, a valvoplastia cirúrgica diminuiu o gradiente de pressão médio significativamente mais em comparação com a valvoplastia por balão.^[24] Além disso, a

valvoplastia cirúrgica foi associada a um número menor de novas intervenções, mas foi associada a uma estadia hospitalar mais longa e levou com maior frequência a insuficiência moderada da valva pulmonar após a intervenção.

Diretrizes diagnósticas

Europa

Guidelines for the management of adult congenital heart disease (previously grown-up congenital heart disease) (<http://www.escardio.org/Guidelines/Clinical-Practice-Guidelines>)

Publicado por: European Society of Cardiology

Última publicação: 2020

América do Norte

AHA/ACC guideline for the management of patients with valvular heart disease (<https://professional.heart.org/en/guidelines-and-statements>)

Publicado por: American Heart Association; American College of Cardiology

Última publicação: 2020

AHA/ACC 2018 guidelines for the management of adults with congenital heart disease (<https://professional.heart.org/en/guidelines-and-statements>)

Publicado por: American Heart Association; American College of Cardiology

Última publicação: 2018

ACR appropriateness criteria: congenital or acquired heart disease (<https://www.acr.org/Clinical-Resources/ACR-Appropriateness-Criteria>)

Publicado por: American College of Radiology

Última publicação: 2023

Diretrizes de tratamento

Reino Unido

Prophylaxis against infective endocarditis: antimicrobial prophylaxis against infective endocarditis in adults and children undergoing interventional procedures (<https://www.nice.org.uk/guidance/CG64>)

Publicado por: National Institute for Health and Care Excellence

Última publicação: 2016

Balloon dilatation of pulmonary valve stenosis (<https://www.nice.org.uk/guidance/ipg67>)

Publicado por: National Institute for Health and Care Excellence

Última publicação: 2004

Balloon dilatation with or without stenting for pulmonary artery or non-valvar right ventricular outflow tract obstruction in children (<https://www.nice.org.uk/guidance/ipg76>)

Publicado por: National Institute for Health and Care Excellence

Última publicação: 2004

Europa

Guidelines for the management of adult congenital heart disease (previously grown-up congenital heart disease) (<http://www.escardio.org/Guidelines/Clinical-Practice-Guidelines>)

Publicado por: European Society of Cardiology

Última publicação: 2020

Management of cardiovascular diseases during pregnancy (<http://www.escardio.org/Guidelines/Clinical-Practice-Guidelines>)

Publicado por: European Society of Cardiology

Última publicação: 2018

América do Norte

Guidelines for cardiovascular intervention in adults with congenital heart disease (<https://ccs.ca/guidelines-and-position-statement-library>)

Publicado por: Canadian Cardiovascular Society

Última publicação: 2022

AHA/ACC guideline for the management of patients with valvular heart disease (<https://professional.heart.org/en/guidelines-and-statements>)

Publicado por: American Heart Association; American College of Cardiology

Última publicação: 2020

AHA/ACC 2018 guidelines for the management of adults with congenital heart disease (<https://professional.heart.org/en/guidelines-and-statements>)

Publicado por: American Heart Association; American College of Cardiology

Última publicação: 2018

Management of pregnancy in patients with complex congenital heart disease (<https://professional.heart.org/en/guidelines-and-statements>)

Publicado por: American Heart Association

Última publicação: 2017

Ásia

Guideline on management and re-interventional therapy in patients with congenital heart disease long-term after initial repair (<https://www.j-circ.or.jp/english/cj/jcs-guidelines>)

Publicado por: Japanese Circulation Society

Última publicação: 2022

Principais artigos

- Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, et al. 2018 AHA/ACC guideline for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol*. 2018 Aug 10 [Epub ahead of print]. [Texto completo \(https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIR.0000000000000603\)](https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIR.0000000000000603) [Resumo \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30121239?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30121239?tool=bestpractice.bmj.com)
- Otto CM, Nishimura RA, Bonow RO, et al. 2020 ACC/AHA guideline for the management of patients with valvular heart disease: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 2021 Feb 2;143(5):e35-71. [Texto completo \(https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIR.0000000000000923\)](https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIR.0000000000000923) [Resumo \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/33332149?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/33332149?tool=bestpractice.bmj.com)
- European Society of Cardiology. 2020 ESC guidelines for the management of adult congenital heart disease (previously grown-up congenital heart disease). Aug 2020 [internet publication]. [Texto completo \(https://www.escardio.org/Guidelines/Clinical-Practice-Guidelines/Grown-Up-Congenital-Heart-Disease-Management-of\)](https://www.escardio.org/Guidelines/Clinical-Practice-Guidelines/Grown-Up-Congenital-Heart-Disease-Management-of)

Referências

1. Burch M, Sharland M, Shinebourne E, et al. Cardiologic abnormalities in Noonan syndrome: phenotypic diagnosis and echocardiographic assessment of 118 patients. *J Am Coll Cardiol*. 1993 Oct;22(4):1189-92. [Texto completo \(http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/0735109793904365?via%3Dihub\)](http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/0735109793904365?via%3Dihub) [Resumo \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8409059?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8409059?tool=bestpractice.bmj.com)
2. Ruckdeschel E, Kim YY. Pulmonary valve stenosis in the adult patient: pathophysiology, diagnosis and management. *Heart*. 2019 Mar;105(5):414-22. [Texto completo \(https://www.doi.org/10.1136/heartjnl-2017-312743\)](https://www.doi.org/10.1136/heartjnl-2017-312743) [Resumo \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30337335?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30337335?tool=bestpractice.bmj.com)
3. Marchini F, Meossi S, Passarini G, et al. Pulmonary valve stenosis: from diagnosis to current management techniques and future prospects. *Vasc Health Risk Manag*. 2023;19:379-90. [Texto completo \(https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10320808\)](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10320808) [Resumo \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/37416511?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/37416511?tool=bestpractice.bmj.com)
4. Keith A. The Hunterian lectures on malformations of the heart. *Lancet*. 1909;2:359.
5. Oka M, Angrist GM. Mechanism of cardiac valvular fusion and stenosis. *Am Heart J*. 1967;74:37-47.
6. Pierpont ME, Basson CT, Benson DW Jr, et al. Genetic basis for congenital heart defects: current knowledge. A scientific statement from the American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young: endorsed by the American Academy

- of Pediatrics. *Circulation*. 2007;115:3015-3038. [Texto completo \(http://circ.ahajournals.org/content/115/23/3015.full\)](http://circ.ahajournals.org/content/115/23/3015.full)
7. Sood E, Newburger JW, Anixt JS, et al. Neurodevelopmental outcomes for individuals with congenital heart disease: updates in neuroprotection, risk-stratification, evaluation, and management: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2024 Mar 26;149(13):e997-1022. [Texto completo \(https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIR.0000000000001211\)](https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIR.0000000000001211) [Resumo \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/38385268?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/38385268?tool=bestpractice.bmj.com)
8. Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, eds. *The science and practice of pediatric cardiology*. 2nd ed. Baltimore, MD: Lippincott, Williams & Wilkins; 1998 (Vol 1):1207-56.
9. Latson LA. Critical pulmonary stenosis. *J Interv Cardiol*. 2001 Jun;14(3):345-50. [Texto completo \(https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12053395\)](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12053395) [Resumo \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12053395?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12053395?tool=bestpractice.bmj.com)
10. Botto LD, Correa A, Erickson JD. Racial and temporal variations in the prevalence of heart defects. *Pediatrics*. 2001 Mar;107(3):E32. [Texto completo \(http://pediatrics.aappublications.org/content/107/3/e32.full\)](http://pediatrics.aappublications.org/content/107/3/e32.full) [Resumo \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11230613?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11230613?tool=bestpractice.bmj.com)
11. Moysakis IE, Rallidis LS, Guida GF, et al. Incidence and evolution of carcinoid syndrome in the heart. *J Heart Valve Dis*. 1997 Nov;6(6):625-30. [Resumo \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9427132?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9427132?tool=bestpractice.bmj.com)
12. Rowland DG, Hammill WW, Allen HD, et al. Natural course of isolated pulmonary valve stenosis in infants and children utilizing Doppler echocardiography. *Am J Cardiol*. 1997 Feb 1;79(3):344-9. [Resumo \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9036756?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9036756?tool=bestpractice.bmj.com)
13. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, et al. 2018 AHA/ACC guideline for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol*. 2018 Aug 10 [Epub ahead of print]. [Texto completo \(https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIR.0000000000000603\)](https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIR.0000000000000603) [Resumo \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30121239?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30121239?tool=bestpractice.bmj.com)
14. Otto CM, Nishimura RA, Bonow RO, et al. 2020 ACC/AHA guideline for the management of patients with valvular heart disease: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 2021 Feb 2;143(5):e35-71. [Texto completo \(https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIR.0000000000000923\)](https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIR.0000000000000923) [Resumo \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/33332149?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/33332149?tool=bestpractice.bmj.com)
15. European Society of Cardiology. 2020 ESC guidelines for the management of adult congenital heart disease (previously grown-up congenital heart disease). Aug 2020 [internet publication]. [Texto completo \(https://www.escardio.org/Guidelines/Clinical-Practice-Guidelines/Grown-Up-Congenital-Heart-Disease-Management-of\)](https://www.escardio.org/Guidelines/Clinical-Practice-Guidelines/Grown-Up-Congenital-Heart-Disease-Management-of)
16. American College of Radiology. ACR appropriateness criteria®: congenital or acquired heart disease. 2023 [internet publication]. [Texto completo \(https://acsearch.acr.org/docs/3102389/Narrative\)](https://acsearch.acr.org/docs/3102389/Narrative)

17. Drossner DM, Mahle WT. A management strategy for mild valvar pulmonary stenosis. *Pediatr Cardiol.* 2008 May;29(3):649-52. [Resumo \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18193316?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18193316?tool=bestpractice.bmj.com)
18. Marelli A, Beauchesne L, Colman J, et al. Canadian Cardiovascular Society 2022 guidelines for cardiovascular interventions in adults with congenital heart disease. *Can J Cardiol.* 2022 Jul;38(7):862-96. [Texto completo \(https://www.onlinecjc.ca/article/S0828-282X\(22\)00260-4/fulltext\)](https://www.onlinecjc.ca/article/S0828-282X(22)00260-4/fulltext) [Resumo \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/35460862?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/35460862?tool=bestpractice.bmj.com)
19. Hayes CJ, Gersony WM, Driscoll DJ, et al. Second natural history study of congenital heart defects: results of treatment of patients with pulmonary valvar stenosis. *Circulation.* 1993 Feb;87(suppl 2):I28-37. [Resumo \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8425320?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8425320?tool=bestpractice.bmj.com)
20. Wash KP. Interventional paediatric cardiology. *BMJ.* 2003 Aug 16;327(7411):385-8. [Texto completo \(https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1126797\)](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1126797) [Resumo \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12919997?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12919997?tool=bestpractice.bmj.com)
21. Tinker J, Howitt G, Markman P, et al. The natural history of isolated pulmonary stenosis. *Br Heart J.* 1965 Mar;27:151-60. [Texto completo \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC503295/pdf/brheartj00337-0001.pdf\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC503295/pdf/brheartj00337-0001.pdf)
22. Gudausky TM, Beekman RH 3rd. Current options, and long-term results for interventional treatment of pulmonary valvar stenosis. *Cardiol Young.* 2006 Oct;16(5):418-27. [Resumo \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16984693?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16984693?tool=bestpractice.bmj.com)
23. Stanger P, Cassidy SC, Girod DA, et al. Balloon pulmonary valvuloplasty: results of the Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies registry. *Am J Cardiol.* 1990 Mar 15;65(11):775-83. [Resumo \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2316460?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2316460?tool=bestpractice.bmj.com)
24. Peterson C, Schilthuis JJ, Dodge-Khatami A, et al. Comparative long-term results of surgery versus balloon valvuloplasty for pulmonary valve stenosis in infants and children. *Ann Thorac Surg.* 2003 Oct;76(4):1078-82. [Resumo \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14529989?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14529989?tool=bestpractice.bmj.com)
25. John AS, Jackson JL, Moons P, et al. Advances in managing transition to adulthood for adolescents with congenital heart disease: a practical approach to transition program design: a scientific statement from the American Heart Association. *J Am Heart Assoc.* 2022 Apr 5;11(7):e025278. [Texto completo \(https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9075425\)](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9075425) [Resumo \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/35297271?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/35297271?tool=bestpractice.bmj.com)

Imagens

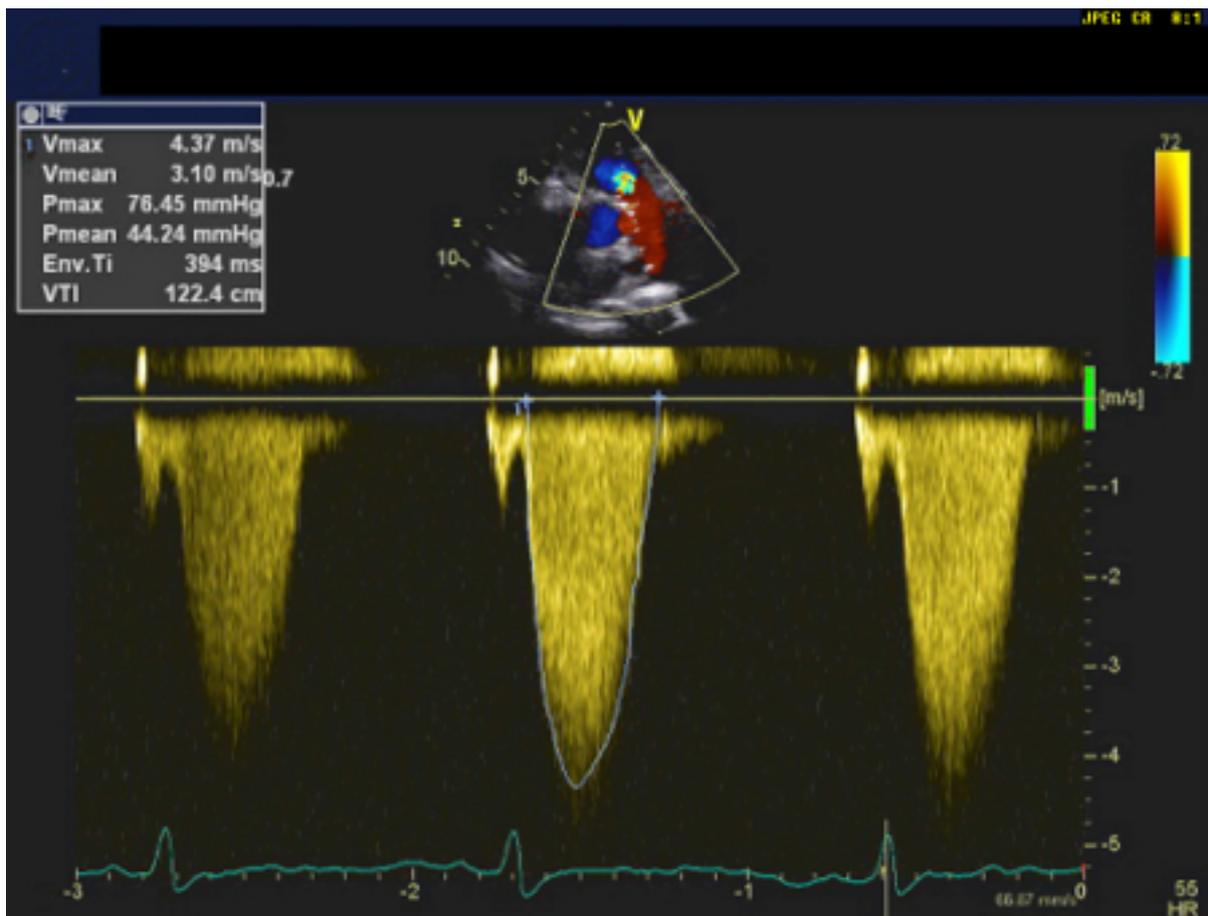


Figura 1: Doppler de onda contínua que demonstra estenose pulmonar grave na ecocardiografia transtorácica

Usado com permissão do National University Heart Centre, Singapura

Aviso legal

O BMJ Best Practice destina-se a profissionais da área médica licenciados. A BMJ Publishing Group Ltd (BMJ) não defende nem apoia o uso de qualquer medicamento ou terapia contidos nesta publicação, nem diagnóstica pacientes. Como profissional da área médica, são de sua inteira responsabilidade a assistência e o tratamento dos seus pacientes, e você deve usar seu próprio julgamento clínico e sua experiência ao utilizar este produto.

Este documento não tem a pretensão de cobrir todos os métodos diagnósticos, tratamentos, acompanhamentos, medicamentos e contraindicações ou efeitos colaterais possíveis. Além disso, como os padrões e práticas na medicina mudam à medida que são disponibilizados novos dados, você deve consultar várias fontes. Recomendamos que você verifique de maneira independente os diagnósticos, tratamentos e acompanhamentos específicos para verificar se são a opção adequada para seu paciente em sua região. Além disso, em relação aos medicamentos que exijam prescrição médica, você deve consultar a bula do produto, que acompanha cada medicamento, para verificar as condições de uso e identificar quaisquer alterações na posologia ou contraindicações, principalmente se o medicamento administrado for novo, usado com pouca frequência ou tiver uma faixa terapêutica estrita. Você deve sempre verificar se os medicamentos referenciados estão licenciados para o uso especificado e às doses especificadas na sua região.

As informações incluídas no BMJ Best Practice são fornecidas "na maneira em que se encontram", sem nenhuma declaração, condição ou garantia de serem precisas ou atualizadas. A BMJ, suas licenciadoras ou licenciadas não assumem nenhuma responsabilidade por nenhum aspecto do tratamento administrado a qualquer paciente com o auxílio dessas informações. Nos limites da lei, a BMJ e suas licenciadoras e licenciadas não deverão incorrer em qualquer responsabilização, incluindo, mas não limitada a, responsabilização por eventuais danos decorrentes do conteúdo. São excluídas todas as condições, garantias e outros termos que possam estar implícitos por lei, incluindo, entre outros, garantias de qualidade satisfatória, adequação a um fim específico, uso de assistência e habilidade razoáveis e não violação de direitos de propriedade.

Caso o BMJ Best Practice tenha sido traduzido a outro idioma diferente do inglês, a BMJ não garante a precisão e a confiabilidade das traduções ou do conteúdo fornecido por terceiros (incluindo, mas não limitado a, regulamentos locais, diretrizes clínicas, terminologia, nomes de medicamentos e dosagens de medicamentos). A BMJ não se responsabiliza por erros e omissões decorrentes das traduções e adaptações ou de outras ações. Quando o BMJ Best Practice apresenta nomes de medicamentos, usa apenas a Denominação Comum Internacional (DCI) recomendada. É possível que alguns formulários de medicamentos possam referir-se ao mesmo medicamento com nomes diferentes.

Observe que as formulações e doses recomendadas podem ser diferentes entre os bancos de dados de medicamentos, nomes e marcas de medicamentos, formulários de medicamentos ou localidades. Deve-se sempre consultar o formulário de medicamentos local para obter informações completas sobre a prescrição.

As recomendações de tratamento presentes no BMJ Best Practice são específicas para cada grupo de pacientes. Recomenda-se cautela ao selecionar o formulário de medicamento, pois algumas recomendações de tratamento destinam-se apenas a adultos, e os links externos para formulários pediátricos não necessariamente recomendam o uso em crianças (e vice-versa). Sempre verifique se você selecionou o formulário de medicamento correto para o seu paciente.

Quando sua versão do BMJ Best Practice não estiver integrada a um formulário de medicamento local, você deve consultar um banco de dados farmacêutico local para obter informações completas sobre o medicamento, incluindo as contraindicações, interações medicamentosas e dosagens alternativas antes de fazer a prescrição.

Interpretação dos números

Independentemente do idioma do conteúdo, os numerais são exibidos de acordo com o padrão de separador numérico do documento original em inglês. Por exemplo, os números de 4 dígitos não devem incluir vírgula ou ponto; os números de 5 ou mais dígitos devem incluir vírgulas; e os números menores que 1 devem incluir pontos decimais. Consulte a Figura 1 abaixo para ver uma tabela explicativa.

A BMJ não se responsabiliza pela interpretação incorreta de números que estejam em conformidade com o padrão de separador numérico mencionado.

Esta abordagem está alinhada com a orientação do [Bureau Internacional de Pesos e Medidas](#).

Figura 1 – Padrão numérico do BMJ Best Practice

numerais de 5 dígitos: 10,000

numerais de 4 dígitos: 1000

numerais < 1: 0.25

Nosso site completo e os termos e condições de inscrição podem ser encontrados aqui: [Termos e Condições do site](#).

Fale conosco

+ 44 (0) 207 111 1105

support@bmj.com

BMJ
BMA House
Tavistock Square
London
WC1H 9JR
UK

BMJ Best Practice

Colaboradores:

// Autores:

Jeremy Asnes, MD

Associate Professor of Pediatrics (Cardiology)

Yale Pediatric Cardiology, Yale New Haven Children's Hospital, New Haven, CT

Declarações: JA is a Principal Investigator for the Medtronic Harmony™ Transcatheter Pulmonary Valve clinical trial. JA has also been a paid consultant for Medtronic, the manufacturer of the Melody and Harmony transcatheter pulmonary valves.

Britton Keeshan, MD, MPH

Assistant Professor of Clinical Pediatrics

Yale Pediatric Cardiology, Yale New Haven Children's Hospital, New Haven, CT

Declarações: BK declares that he has no competing interests.

// Agradecimentos:

Dr Asnes and Dr Keeshan would like to gratefully acknowledge Dr Ivandito Kuntjoro, Dr Edgar Tay, Dr James Yip, Dr Kian Keong Pho, Dr Low Ting Ting, Dr Peter S. Fischbach, Dr Cyrus Samai, and Dr David M. Drossner, the previous authors of this topic.

Declarações: ET, IK, JY, KKP, LTT, PSF, CS and DD declared that they had no competing interests.

// Pares revisores:

John Charpie, MD, PhD

Associate Professor of Pediatrics

Medical Director, Pediatric Cardiothoracic Intensive Care Unit, University of Michigan Congenital Heart Center, Ann Arbor, MI

Declarações: JC declares that he has no competing interests.

James Gnanapragasam, MBBS, MSc, FRCP, FRCPCH

Consultant in Paediatric Cardiology

Southampton University Hospitals NHS Trust, Southampton, UK

Declarações: JG declares that he has no competing interests.