



**Escola Superior  
de Tecnologia  
da Saúde**

Politécnico de Coimbra

Eudita Marques Coelho

**RELATÓRIO DE ESTÁGIO EM ULTRASSONOGRAFIA  
CARDÍACA NO SERVIÇO DE CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA DO  
HOSPITAL PEDIÁTRICO DE COIMBRA**

VOLUME 1

Relatório de Estágio no âmbito do Mestrado em Fisiologia Clínica, na área de Ultrassonografia cardíaca orientada pelo Professor Doutor Telmo António dos Santos Pereira e apresentada à Escola Superior de Tecnologia da Saúde do Politécnico de Coimbra.

Setembro de 2024



**Escola Superior  
de Tecnologia  
da Saúde**

Politécnico de Coimbra

**RELATÓRIO DE ESTÁGIO EM ULTRASSONOGRAFIA  
CARDÍACA NO SERVIÇO DE CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA DO  
HOSPITAL PEDIÁTRICO DE COIMBRA**

**Eudita Marques Coelho**

Relatório de Estágio no âmbito do Mestrado em Fisiologia Clínica, na *especialidade* de Ultrassonografia cardíaca *orientada* por Professor Doutor Telmo António dos Santos Pereira e o Dr. Diogo Faim e *apresentada* à *Escola Superior de Tecnologia da Saúde do Politécnico de Coimbra para obtenção do grau de Mestre*

**Setembro de 2024**

## ÍNDICE

Siglas e Acrónimos .....	5
I Introdução .....	7
II Enquadramento Teórico .....	9
III Caracterização Geográfica de São Tomé e Príncipe .....	32
IV Caracterização e local do Estágio .....	39
V Análise e Apreciação Crítica do Estágio .....	55
VI Conclusão .....	57
VII Casos Clínicos .....	58
VIII Referências Bibliográficas .....	76
IX Anexos .....	80

## Índice de Figuras e Tabelas

Figura 1. Início do desenvolvimento cardíaco .....	9
Figura 2. Circulação fetal .....	11
Figura 3. Prevalência de DCC em diferentes regiões geográficas .....	13
Figura 4. Principais janelas ecocardiográficas .....	15
Figura 5. Parâmetros da função diastólica .....	26
Figura 6. Doppler tecidual pulsado mostrando o anel mitral lateral no corte apical de quatro câmaras .....	27
Figura 7. Prevalência de doença cardíaca congênita em África .....	28
Figura 8. Países com programas de cirurgia cardíaca estabelecidos .....	30
Figura 9. Relação de cirurgias cardíacas por população em diferentes continentes .....	31
Figura 10. Mapa de São Tomé e Príncipe .....	32
Tabela 1. Número de Médicos Especialista no Serviço Nacional de Saúde 2022 .....	35
Tabela 2. Dados retirados do Anuário Estatístico da Saúde 2022 .....	37
Tabela 3. Estatísticas das valências realizadas no SCP_CRCC .....	40
Gráfico 1. Distribuição de idades, das crianças que realizaram ecocardiogramas durante o período de estágio no serviço de cardiologia no HP .....	48
Gráfico 2. Distribuição por género das crianças aos quais foram realizados ecocardiogramas durante o período de estágio no serviço de cardiologia no HP .....	48
Gráfico 3. Distribuição de idades das crianças por género que realizaram, ecocardiograma no serviço de cardiologia .....	49
Gráfico 4. Exame de ecocardiograma pediátrico, realizado durante o estágio no serviço de cardiologia .....	49
Gráfico 5. Exame ecocardiograma pediátrico, realizados na primeira consulta e na consulta de seguimento .....	50
Gráfico 6. Indicações para a realização do exame ecocardiograma pediátrico .....	50
Tabela 4- Exame ecocardiograma pediátrico realizado por grupos de patologias .....	51
Gráfico 7. Apresentação gráfica dos exames realizados por grupos de cardiopatias .....	52

## Siglas e Acrónimos

**ASE** - Sociedade Americana de Ecocardiografia  
**ASE** - Associação Europeia de Ecocardiografia  
**AE** - Aurícula Esquerda  
**AD** - Aurícula Direita  
**A Ao**- Artéria Aorta  
**AP**- Artéria Pulmonar  
**AT** -Atrésia da Válvula Tricúspide  
**AEb** – Anomalia de Ebstein  
**CHUC** – Centro Hospitalar Universitário de Coimbra  
**CSVE** – Câmara de Saída de Ventrículo Esquerdo  
**CSVD** – Câmara de Saída de Ventrículo Direito  
**CIV** – Comunicação Interventricular  
**CIA** – Comunicação Interauricular  
**CoAo** – Coartação da Aorta  
**DCC** -Doença Cardíaca Congénita  
**DSAV** – Defeito do Septo Auriculoventricular  
**EP** – Estenose Pulmonar  
**EAo** – Estenose Aórtica  
**HPC** – Hospital Pediátrico de Coimbra  
**PCA** – Persistência do Canal Arterial  
**RVPAT** – Retorno Venoso Pulmonar Anómalo Total  
**SVEH** – Síndrome do Ventrículo Esquerdo Hipoplásico  
**SIV** – Septo Interventricular  
**SIA** – Septo Interauricular  
**TGA** – Transposição das Grandes Artérias  
**TdF** – Tetralogia de Fallot  
**VDDS** – Ventrículo Direito de Dupla Câmara de Saída  
**VU** – Ventrículo Único  
**VE** – Ventrículo Esquerdo  
**VD**- Ventrículo Direito

**VCI**- Veia Cava Inferior

**VCS** – Veia Cava Superior

**2D** – Bidimensional

**2C** – Duas câmaras

**3C** – Três câmaras

**4C** – Quatro câmaras

**5C** – Cinco câmaras

## I. Introdução

O presente relatório de estágio, é desenvolvido no âmbito do primeiro Mestrado em Fisiologia Clínica na área de Especialização em Ultrassonografia Cardíaca e Função Vascular, da Escola Superior de Tecnologia de Saúde do Instituto Politécnico de Coimbra. O estágio foi desenvolvido no Serviço de Cardiologia Pediátrica e Centro de Referência em Cardiopatias Congénitas do Hospital Pediátrico de Coimbra durante 3 meses, concluindo um total de 364 horas. O Hospital Pediátrico de Coimbra é um Hospital público do Serviço Nacional de Saúde, membro integrante da Unidade Local de Saúde de Coimbra.

As doenças cardiovasculares são hoje integradas nos problemas de saúde mais evidentes em todo mundo, tendo afetado consideravelmente, os países africanos. A doença cardíaca congénita (DCC) é um grande problema nos países de renda média-baixa no continente africano (Jivanji, et al., 2019). Anualmente estima-se que nasçam em África 500.000 crianças com doença cardíaca congénita, sendo a maior parte pertencente aos países da África Subsariana (Zimmerman et al., 2013).

A ultrassonografia cardíaca é uma técnica de diagnóstico não invasiva, que fornece informação sobre a estrutura e a hemodinâmica do fluxo sanguíneo, dentro do coração. É um exame de excelência para o diagnóstico e seguimento de muitas doenças cardiovasculares, principalmente as cardiopatias congénitas.

O diagnóstico e tratamento destas doenças, está hoje muito dependente de tecnologias que são de uso comum nos países desenvolvidos, mas que não existem na maioria dos países africanos. Por essa razão, a maior parte dos doentes não são diagnosticados e tratados.

São Tomé e Príncipe, um país que pertence aos países de Africa Subsariana, tem um perfil epidemiológico, segundo os registos do Sistema de Informação Sanitária (SIS), no qual as doenças cardiovasculares, têm assumido a maior relevância. Assim sendo, adquirir conhecimentos no diagnóstico das cardiopatias, é de extrema importância.

Neste sentido, a realização deste estágio profissional no âmbito do mestrado na Fisiologia Clínica, na especialização de Ultrassonografia Cardíaca, teve como objetivo,

melhorar os meus conhecimentos e desenvolver competências a fim de dar respostas em termos de diagnóstico de cardiopatias, principalmente as cardiopatias congénitas.

A elaboração deste relatório de estágio, tem como finalidade, caracterizar e descrever as atividades desenvolvidas e competências adquiridas durante a sua realização.

## II. Enquadramento Teórico

### 2.1 Desenvolvimento do Coração

O coração é um dos primeiros órgãos a se formar e funcionar durante a embriogénese (Tan et al.,2020).

O primeiro batimento cardíaco, começa a partir da 2ª semana de gestação e, o coração está totalmente formado na 8ª semana de gestação (Schleich et al., 2013). O desenvolvimento do coração expressa um processo que envolve a formação dos tubos cardíacos primários, cavidades, válvulas, desenvolvimento do sistema de condução e da circulação coronária, conforme ilustrado na figura 1. O coração funciona como uma bomba e dinamiza uma dupla circulação sanguínea (Christoffels et al.,2020). Esta circulação está relacionada à divisão do coração nas metades direita e esquerda, nomeadamente as circulações sanguíneas pulmonar e sistémica. A falha nos mecanismos regulatórios durante o desenvolvimento do coração pode levar a uma morfologia anormal do coração (Houyel et al.,2020).

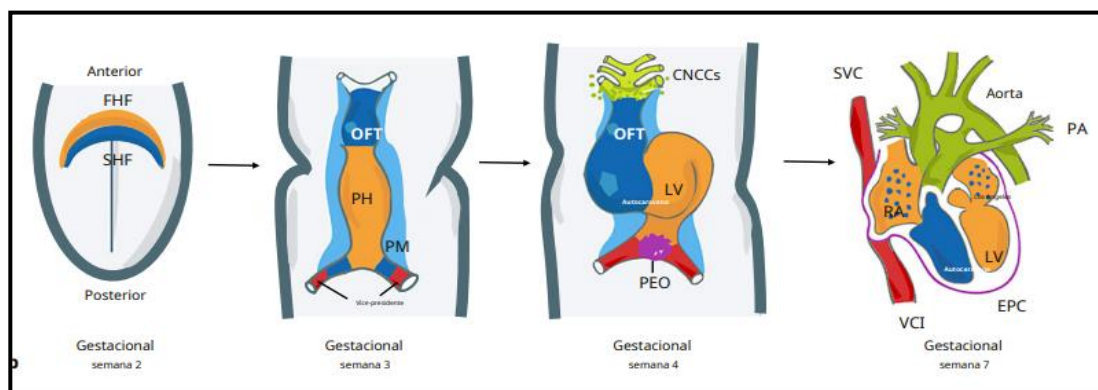


Figura 1. Início do desenvolvimento cardíaco. Adaptado: Adam J. *The transitional heart: From early embryonic and fetal development to neonatal life.*

## **2.2 - Anatomia do Coração**

O coração é um órgão muscular formado por quatro cavidades: duas aurículas (direita e esquerda) e dois ventrículos (direito e esquerdo). As aurículas destinam-se a receber sangue proveniente das veias com o retorno sistêmico e pulmonar (Monterroso et al., 2018) e são separadas pelo septo interauricular. Na parte mais inferior, as aurículas comunicam com os ventrículos correspondentes através das válvulas auriculoventriculares: válvula tricúspide (habitualmente direita e comunica com o ventrículo direito) e válvula mitral (habitualmente esquerda e comunica com o ventrículo esquerdo) (Seeley et al., 1997).

## **2.3 - Circulação Fetal**

A placenta fornece oxigênio e nutrientes ao feto através da veia umbilical (VU), seguindo duas vias (figura 2): uma parte vai para a circulação hepática, enquanto a outra segue pela veia cava inferior (VCI) indo para a aurícula direita (AD) passando diretamente para a AE através do *foramen* oval. A outra parte do sangue provenientes da veia cava inferior e superior, vai para a AD e ventrículo direito (VD) sendo bombeado para a artéria pulmonar (AP); porém, como o pulmão fetal está pouco expandido e preenchido por líquido, e a sua vasculatura contraída, o sangue não pode entrar no pulmão sendo desviado para a artéria aorta (Ao) descendente através do canal arterial (Morton et al., 2016). Assim, o sangue que sai do ventrículo esquerdo (mais oxigenado) fornece o fluxo sanguíneo para os vasos pré-ductais que irrigam o cérebro, as artérias coronárias e a parte superior do corpo. Após irrigar o corpo do feto, o sangue retorna para a placenta através das artérias umbilicais (Buijtendijk et al, 2020).

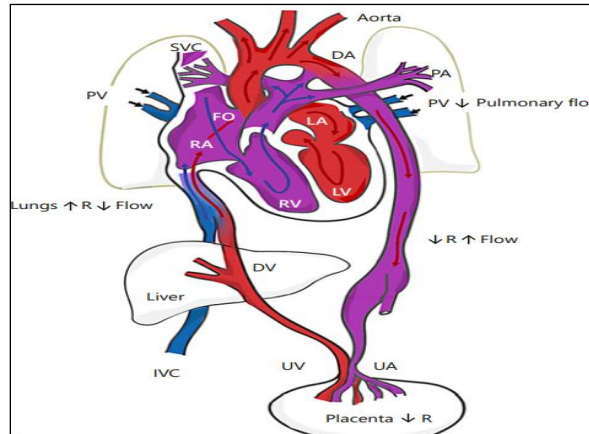


Figura 2. Circulação fetal. Adaptado: Adam J. The transitiona heart: From early embryonic and fetal development to neonatal life.

Após o nascimento, com a laqueação do cordão umbilical, a placenta fica excluída da circulação, aumentando a resistência vascular sistêmica. Com o primeiro choro do bebê, os pulmões expandem-se, diminuindo a sua resistência e o sangue começa a ser bombeado para a circulação pulmonar. Passados alguns dias (normalmente até 72 horas) o ducto venoso e o canal arterial vão encerrando gradualmente (Buijtendijk et al, 2020).

#### 2.4. Doença cardíaca congênita

A doença cardíaca congênita (DCC) é o defeito congênito mais comum em todo o mundo e afeta milhões de recém-nascidos todos os anos (Tankeu et al., 2017). É definida como um defeito estrutural do coração ou dos grandes vasos, presente ao nascimento. Estas cardiopatias estão associadas a uma elevada morbidade e mortalidade no primeiro ano de vida com vários internamentos Hospitalares nas crianças, e muitas vezes requerem acompanhamento ao longo da vida (Pierpont et al., 2018). Embora aproximadamente 20% da incidência de doença cardíaca congênita possa ser atribuída a síndromes genéticas, exposição a teratógenos ou diabetes materno, permanece uma incerteza substancial em relação aos fatores de risco para os 80% restantes dos casos (Yang et al. 2023, Meller et al. 2020). A prevalência de doença cardíaca congênita ao nascimento, a nível mundial, não foi ainda determinada com precisão, no entanto, a estimativa de 8 por 1.000 nascimentos vivos é geralmente aceite como a melhor aproximação (Sebastian et al.,2023). As DCC podem ser divididas em dois grandes grupos: cardiopatias cianóticas e não cianóticas. Dentro das não

cianóticas, estas subdividem-se em 3 grupos: lesões de *shunt*, lesões obstrutivas e miscelânea (todas as que não se enquadram em nenhum dos outros grupos).

As DCC não cianóticas mais comuns são a comunicação interauricular (CIA), a comunicação interventricular (CIV), a estenose da válvula pulmonar, a persistência da cana arterial (PCA), a estenose aórtica e a coartação da aorta (P. Rao et al 2013). As cardiopatias cianóticas são alterações mais complexas, que acarretam uma cianose central do bebê, através da mistura obrigatória de sangue, shunts direito-esquerdos ou circulações em paralelo. Os tipos mais comuns são a transposição das grandes artérias (TGA), a tetralogia de Fallot (TdF), o síndrome de ventrículo esquerdo hipoplásico (SVEH), anomalia de Ebstein, atresia da válvula tricúspide (AT), atresia da válvula pulmonar (AP), truncus arteriosus e retorno venoso pulmonar anômalo total (RVPAT) (Rao et al., 2019).

Numa recente revisão sistemática da literatura, segundo Liu et al, (*Global Birth Prevalence of Congenital Heart Defects entre os anos de 1970 a 2017*) no total de 130.758.851 nascimentos que foram incluídos no estudo, a prevalência global de DCC foi de 8,224 por mil nascimentos vivos, constatando-se que esta tende a aumentar com passar dos anos, e identificando-se ainda diferenças regionais da doença (Liu et al., 2019). Em alguns continentes o aumento da prevalência de DCC, segundo a revisão sistemática, reflete a melhoria no diagnóstico, nos cuidados médicos e cirúrgicos prestados, particularmente nos países desenvolvidos (Liu et al. 2023, Mamasoula et al., 2022). Por outro lado, nos países subdesenvolvidos, o acesso ao diagnóstico e tratamento para essas doenças é insuficiente, levando a que a prevalência destas doenças nestes países seja falsamente baixa. A título de exemplo, no continente africano entre 1970 e 2017, a prevalência é significativamente mais baixa (figura3), estimada em cerca de um quarto quando comparada com outras regiões do Mundo (Mamasoula et al., 2022).

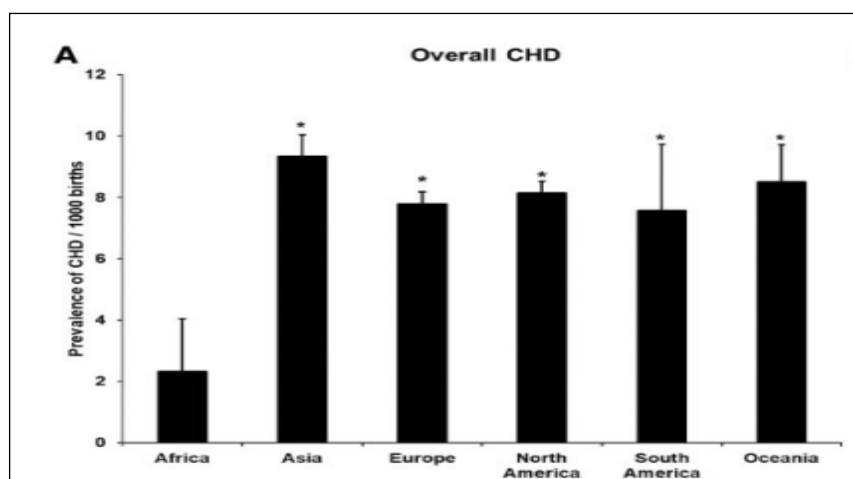


Figura 3. Prevalência de DCC em diferentes regiões geográficas. *Adaptado: International Journal of Epidemiology, 2019, Vol. 48, No. 2.*

### 2.5- Ultrassonografia Cardíaca no Diagnóstico de Cardiopatia Congênita Pediátrica

A ultrassonografia cardíaca ou ecocardiografia, é um método de imagem de diagnóstico não invasiva que fornece informações da estrutura e função do coração. Utilizando adicionalmente o modo Doppler, fornece ainda avaliação do fluxo sanguíneo. Desde 1980, tornou-se a principal técnica de imagem em Cardiologia (Myung K., Salamat M., 2021).

Nas cardiopatias congênitas, o ecocardiograma transtorácico tornou-se um exame fundamental para o diagnóstico. É importante ter um conhecimento da anatomia cardíaca, associado à experiência na ecografia. Nalgumas situações, o diagnóstico pode ser complementado com outras técnicas de imagem como a tomografia computadorizada e a ressonância magnética (Myung, K., Salamat M., 2021).

Segundo a Sociedade Americana de Ecocardiografia (ASE) e a Associação Europeia de Ecocardiografia, a avaliação ecocardiográfica quantitativa é importante para o diagnóstico e tratamento de crianças com cardiopatias congênitas e adquiridas (Lopez, L., et al 2010). Na idade pediátrica, o diâmetro das estruturas cardíacas, não é influenciado apenas pela alteração hemodinâmica das doenças ou do tratamento destas, mas também pelo crescimento, idade, genética, sexo, raça, metabolismo, hematócrito, exercício e principalmente a superfície corporal; esta última o maior determinante de normalidade das

estruturas cardiovasculares. As medidas indexadas à superfície corporal permitem a distinção entre os parâmetros normais e anormais nas crianças (Steven, D., et al 2010).

Na realização do ecocardiograma pediátrico, existem algumas diferenças no posicionamento, em especial, no recém-nascido e na criança. A aquisição das imagens poderá apresentar-se difícil em crianças agitadas, onde se terão de adotar medidas adicionais para a concretização de um exame com critérios mínimos de qualidade tendo em vista a gestão clínica da doença. Medidas como utilização de brinquedos, vídeos, músicas ou a permanência da criança no colo da mãe com o intuito de a tentar acalmar são exemplos de estratégias usuais para este propósito. É importante, antes de começar o exame, explicar brevemente aos pais, à criança (dependendo da sua faixa etária e o seu desenvolvimento cognitivo) o procedimento do exame. Na idade pediátrica, as posições corretas para o paciente realizar o exame são as posições supina e o decúbito lateral esquerdo.

### **2.5.1 Ecocardiograma Transtorácico**

O ecocardiograma transtorácico (ETT) é um exame de diagnóstico de cardiologia que se baseia na utilização de ultrassons para obter imagens em movimento do coração e dos grandes vasos sanguíneos (Cardim, N., 2014). Os ultrassons emitidos pelo equipamento são refletidos de forma diferente pelas várias estruturas cardíacas em diferentes planos, permitindo adquirir imagens no modo bidimensional (2D), em modo-M, Doppler contínuo (CW), Doppler pulsado (PW), Doppler tecidual e Doppler a cor, que são visualizadas no monitor do ecógrafo. A frequência da sonda varia entre 2,5 e 7,5MHZ e deve ser utilizado gel ultrassónico entre a sonda e a pele para melhorar a qualidade da imagem (Cardim, N., 2014). Este exame avalia parâmetros fisiológicos, como a avaliação do fluxo sanguíneo, medições de cavidades cardíacas e função auriculoventricular. É um exame indolor, reproduzível e de baixo custo que permite realizar um estudo cardíaco preciso, sendo essencial no diagnóstico de seguimento de várias patologias cardiovasculares.

## 2.5.2 Ecocardiograma Bidimensional

O ecocardiograma bidimensional (2D) é realizado, direcionando o feixe de ultrassom ao longo de vários planos do coração e dos grandes vasos obtidos a partir do plano subcostal, apical, paraesternal e supraesternal, por meio de movimentos de inclinação anterior, posterior, lateralização e rotação, no sentido horário e anti-horário, permitindo obter imagens de estruturas cardíacas (Nathalie, j., et al 2023), conforme ilustrado na figura 4. As imagens dos eixos longo e curto são obtidas rodando e angulando manualmente o transdutor. As incidências paraesternal e apical são geralmente adquiridas com o paciente em decúbito lateral esquerdo e as incidências subcostal e supraesternal com o paciente em decúbito dorsal. Existem algumas situações em que é necessário recorrer a paraesternal e apical direito como no caso de dextrocardia anatômica (Myung K., Salamat M., 2021).

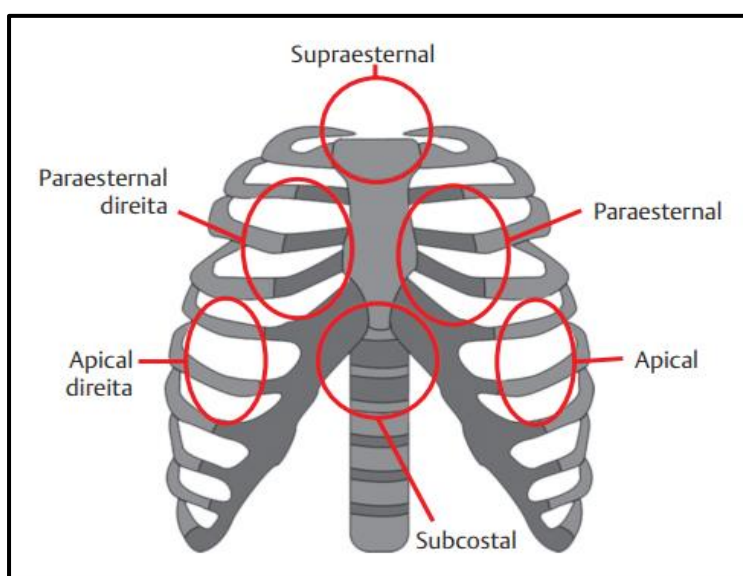


Figura 4. Principais janelas ecocardiográficas. Adaptado: Nathalie, j., et al. (2023). Atlas de Ecocardiografia Pediátrica. Rio de Janeiro. Thieme Revinter.

### 2.5.2.1 Plano Subcostal

O plano subcostal é obtido com o paciente deitado na posição decúbito dorsal, com os músculos abdominais relaxados. O transdutor é colocado no abdômen do paciente, na região subxifoide, ligeiramente à direita da linha média. Com movimentos de rotação e angulação do transdutor visualizam -se vários planos.

### **2.5.2.2 Plano Subcostal Eixo Curto da Veia Cava Inferior e da Aorta Abdominal**

O plano subcostal do eixo curto e do eixo longo são obtidos a partir da posição do transdutor no apêndice subxifoide, com o paciente em posição supina, com os músculos de abdômem descontraídos ou em caso de adolescentes, orienta-se para flexionar os joelhos. Neste plano, a aorta abdominal é um vaso pulsátil e a VCI varia com a respiração. Nos corações normais (situs solitus), a aorta é posicionada à esquerda e a VCI à direita da coluna vertebral, como duas estruturas redondas. Este plano é importante na identificação do situs e suas anomalias. O Doppler a cor pode ser realizado neste plano. Imagem em anexo, número 1 (Myung K., Salamat M., 2021).

### **2.5.2.3 Plano Subcostal Eixo Longo da Veia Cava Inferior**

A veia cava inferior em eixo longo pode ser visualizada, partindo do plano do eixo curto da VCI e Ao, rodando o transdutor no sentido anti-horário com a marca do transdutor direcionado para o queixo do paciente, inclinado para a direita e ajustando até que o eixo longo da VCI seja visualizado. A VCI recolhe o sangue da veia hepática, antes de drenar para aurícula direita. Este plano é muito importante para avaliar o diâmetro da veia cava inferior e sua variabilidade respiratória. O diâmetro da VCI é medido no final da diástole com o modo-M em um plano perpendicular. Essas medidas podem ser utilizadas para estimar a pressão da aurícula direita e a quantificação do volume sistêmico. Imagem em anexo, número 2 (Nathalie, j., et al 2023).

### **2.5.2.4 Plano Subcostal Eixo Longo da Aorta Abdominal**

O plano subcostal eixo longo da aorta abdominal, pode ser visualizado a partir do plano subcostal eixo curto. A aorta abdominal corre paralela à veia cava inferior do lado esquerdo. Partindo do eixo curto da VCI e Ao, o transdutor é rodado no sentido anti-horário com a marca da sonda direcionada para o queixo do paciente, inclinando para a esquerda e ajustado até que o eixo longo da aorta abdominal seja visualizado. O Doppler cor e Doppler espectral podem ser realizados. Este plano é importante na detecção de alterações da pulsatilidade aórtica, por exemplo, nas situações de baixo débito sistêmico, lesões

obstrutivas, como a coartação da Ao (onde demonstra um fluxo diastólico persistente e um aumento tardio do fluxo sistólico). Também se visualiza neste plano, o diafragma e doenças como paralisia diafragmática (pós-operatório de cirurgia cardíaca), hérnia diafragmática e derrame pleural. Imagem em anexo 2 (Myung K., Salamat M., 2021).

#### **2.5.2.5 Plano Subcostal Eixo Curto (Bicava, Via de Saída do VD e Eixo Curto dos Ventrículos)**

Esses planos são obtidos rodando o transdutor 90°, a partir do plano subcostal do eixo longo em relação ao eixo curto. À direita do paciente, observam-se as veias cavas superior e inferior a entrar na aurícula direita. Pode ser observada a veia ázigos a entrar na VCS, e a artéria pulmonar direita também pode ser observada na extremidade abaixo desta veia (plano bicava). Com uma angulação do transdutor para a esquerda observa-se o trato de saída do VD, a válvula pulmonar, a artéria pulmonar e a válvula tricúspide na extremidade. Adicionalmente com o transdutor nesta posição, visualiza-se a válvula mitral e músculo papilar, semelhantes aos observados nas incidências paraesternal eixo curto. Imagem em anexo 3 (Myung K., Salamat M., 2021).

#### **2.5.2.6 Plano subcostal eixo longo (4 câmaras e eixo longo dos ventrículos)**

Neste plano, observa-se o seio coronário posteriormente, a drenar para a AD. Numa angulação anterior do transdutor mostra as aurículas e os ventrículos direito e esquerdo, o pericárdio, o septo interventricular e interauricular (melhor posição para avaliar comunicação interauricular). Num movimento anterior mostra o trato de saída do VE, a válvula aórtica e a aorta ascendente (subcostal 5 câmaras). As partes visualizadas do septo ventricular são o septo membranoso, saída subaórtica e septos trabeculares.

A junção da veia cava superior (VCS) e a aurícula direita é visualizada à direita da aorta ascendente. Com o transdutor, fazendo uma angulação anterior, visualiza-se todo o VD incluindo a entrada da porção trabecular e infundibular, a válvula pulmonar e a artéria pulmonar principal, possibilitando a avaliação de alterações obstrutivas na via de saída do VD, como na tetralogia de Fallot, contratilidade da AD e alterações na válvula tricúspide. Os

septos observados nesta posição são os septos trabeculares anterior e posterior. Imagem em anexo 4 (Myung K., Salamat M., 2021).

### **2.5.3 Plano Apical**

Para as incidências apicais, o transdutor é posicionado sobre o ápex cardíaco nas crianças maiores, ou adolescentes, deitados na posição decúbito lateral esquerdo, com o membro superior esquerdo elevado; posição ideal na maioria dos exames. No plano apical de quatro câmaras, o feixe do ultrassom do transdutor é orientado para a axila esquerda da criança com movimentos de posterior para anterior. Esta imagem mostra todas as quatro cavidades do coração e a sua identificação (aurículas e ventrículos). As características anatómicas de cada ventrículo são visualizadas, bem como a sua contratilidade e o seu tamanho, o septo interventricular e interauricular. Avaliação do ápex do VE, na situação de defeito do septo interventricular, é também possível em toda a sua extensão. Observam-se também as válvulas auriculoventriculares (mitral e tricúspide), algumas veias pulmonares, sendo possível fazer a detecção do derrame pericárdico, as anomalias da válvula tricúspide, como no caso de anomalia de Ebstein, onde a inserção da válvula septal tricúspide está mais deslocada apicalmente. O septo interventricular observado neste plano é o septo trabecular posterior. Imagem em anexo 5 (Myung K., Salamat M., 2021).

No plano apical de cinco câmaras, com uma angulação anterior adicional do transdutor, observa-se a via de saída do ventrículo esquerdo (VSVE), a válvula aórtica, a área subaórtica e a aorta ascendente proximal. Nesta imagem com Doppler do fluxo colorido, é possível fazer a avaliação qualitativa da regurgitação aórtica. O defeito do septo interventricular membranoso é visualizado logo abaixo da válvula aórtica. Imagem em anexo 5 (Myung K., Salamat M., 2021).

O plano apical do eixo longo ou incidência apical de três câmaras, apresenta estruturas semelhantes às apresentadas na incidência paraesternal do eixo longo. Na incidência apical de duas câmaras, visualiza-se a AE, a válvula mitral e o VE. O apêndice auricular esquerdo também pode ser visualizado. A observação do ápex do VE nesta incidência, fornece pistas diagnósticas para a cardiomiopatia, trombo apical e aneurisma. Imagem em anexo 6 (Myung K., Salamat M., 2021).

Neste plano apical, a avaliação através do Doppler cor deve ser cuidadosamente utilizada na avaliação de comunicações interventriculares, particularmente no septo muscular apical. Os recursos de Doppler pulsado e cor são importantes na avaliação da função das válvulas auriculoventriculares e de obstruções ao fluxo, como na membrana supra-ventricular mitral ou membrana mesoventricular do VD. Imagem em anexo 6 (Nathalie, j., et al 2023).

#### **2.5.4 Incidência Paraesternal Eixo Longo**

Neste plano paraesternal eixo longo, o transdutor é posicionado no bordo paraesternal esquerdo (orientado ao longo do eixo principal do coração entre a anca esquerda até o ombro direito) no segundo ou terceiro espaço intercostal com a criança deitada em decúbito lateral esquerdo. São registradas três visualizações principais: o eixo longo padrão, o eixo longo do fluxo de entrada do ventrículo direito (VD) e o eixo longo do fluxo de saída do (VD).

O plano paraesternal eixo longo, é o plano mais usado na rotina do exame do ecocardiograma pediátrico, comparativamente com outros planos, visualizando-se neste a aurícula esquerda (AE), a válvula mitral (VM) e as vias de entrada e saída do ventrículo esquerdo (VE). Avalia-se a contratilidade do VE e as alterações que podem existir na válvula mitral, AE, VE, VSVE, válvula aórtica, raiz da aorta, aorta ascendente e septo interventricular efetuando -se a sua mensuração. Com o Doppler cor avalia-se a integridade do septo interventricular, disfunções valvulares e obstruções da via de saídas dos ventrículos (Myung K., Salamat M., 2021). Este plano é bom para avaliar CIV, tetralogia de Fallot, truncus Arteriosus, prolapso da válvula mitral (PVM), dilatação do seio coronário com persistência da veia cava superior esquerda (PVCSE), entre outros.

No plano eixo longo do fluxo de entrada do VD, visualiza-se o eixo maior do VD e da aurícula direita (AD). São avaliadas alterações na válvula tricúspide (regurgitação e prolapso) e a porção de entrada do VD. Este plano também pode ser usado para quantificar a velocidade da regurgitação tricúspide para a estimativa da pressão sistólica da artéria pulmonar (PSAP). No eixo longo da via de saída do VD observa-se ainda o infundíbulo, a

válvula pulmonar e a porção proximal do tronco da artéria pulmonar. Imagem em anexo 7 (Myung K., Salamat M., 2021).

### **2.5.5 Incidência Paraesternal Eixo Curto**

Neste plano, observam -se imagens transversais do coração e das grandes artérias. São importantes na avaliação da válvula aórtica, válvula pulmonar, artéria pulmonar, os seus respectivos ramos (direito e esquerdo), a via de saída do ventrículo direito, artérias coronárias, AE e VE. Imagem em anexo 8 (Nathalie, j., et al 2023).

#### **2.5.5.1 Válvula Aórtica**

A válvula aórtica é visualizada no centro da imagem com a VSVD anterior à válvula aórtica e a artéria pulmonar principal à direita da aorta. Habitualmente, é constituída por 3 cúspides: coronária direita, coronária esquerda e não coronária, sendo possível realizar a planimetria da válvula. A estenose e a regurgitação da válvula pulmonar são bem visualizadas neste plano. A quantificação da estenose dos ramos da artéria pulmonar pode ser avaliada por Doppler e Doppler cor. A existência da persistência do canal arterial (PCA) também é avaliada neste plano. É um bom plano para se avaliar CIV perimembranas e do trato de saída, tanto infra cristais como supracristais. Imagem em anexo 8 (Myung K., Salamat M., 2021).

#### **2.5.5.2 Artérias Coronárias**

A partir deste plano transversal de grandes vasos, são visualizados os óstios e as porções proximais das artérias coronárias. A artéria coronária direita (ACD) surge da cúspide da coronária direita anterior perto da válvula tricúspide. O tronco da artéria coronária esquerda surge na cúspide da coronária esquerda junto a artéria pulmonar principal, e bifurca-se em artéria descendente anterior e artéria circunflexa.

### **2.5.5.3 Válvula Mitral**

A válvula mitral neste plano é visualizada com formato da “boca de peixe” durante a diástole. Esta visualização é boa para medir a área da válvula mitral (planimetria) em doentes com estenose mitral e é a melhor imagem para identificar uma fenda da válvula mitral. Nesta mesma imagem são visualizados dois músculos papilares, um na posição ântero-lateral e pósteromedial e também o septo trabecular é visualizado a este nível. Este é um plano recomendado para avaliação da porção apical do VE, no caso de avaliação da contratilidade, na cardiomiopatia hipertrófica, não compactação do ápex e na avaliação de massa apical. Imagem em anexo 8 (Nathalie, j., et al 2023).

### **2.5.6 Plano Supraesternal**

No plano supraesternal, a criança é deitada na posição decúbito dorsal, com ligeira extensão do pescoço. O transdutor é posicionado na fúrcula, para obter o plano supraesternal eixo longo e o eixo curto. Nos bebés, o transdutor por vezes pode ser posicionado na posição subclavicular direita alta. No plano supraesternal eixo longo, visualiza-se o arco aórtico (esquerdo), o tronco braquiocefálico, artéria carótida esquerda, a artéria subclávia esquerda. A não visualização do arco aórtico nesta posição, pode sugerir a presença de um arco aórtico direito. Com o movimento da sonda mais posterior e para a esquerda, observa-se a região do istmo e a aorta descendente superior (Nathalie, j., et al 2023).

O plano supraesternal eixo curto é obtido rodando o plano do transdutor paralelo ao esterno. Observa-se, superior à aorta transversa, a veia inominada ligada à VCS direita, que se encontra verticalmente à direita da aorta, bem como o ramo direito da artéria pulmonar, no seu comprimento sob a aorta circular. Com o transdutor numa angulação posterior observam-se quatro veias pulmonares a entrar na AE (Nathalie, j., et al 2023).

As anormalidades da aorta ascendente e descendente, por exemplo, a coarctação da aorta, arco aórtico interrompido, o diâmetro da artéria pulmonar e anormalidades das veias sistémicas e das veias pulmonares, são visualizadas neste plano. Imagem em anexo 9 (Lopez, L., et al.,2010).

### **2.5.7 Planos Subclaviculares**

A vista subclavicular direita é obtida no segundo espaço intercostal direito em eixo curto. Esta visualização é útil na avaliação da VCS e da junção auricular direita, bem como da aorta ascendente. A vista subclavicular esquerda é útil para examinar a artéria pulmonar e os seus respetivos ramos. O transdutor é posicionado num plano transversal no segundo espaço intercostal esquerdo e um pouco inclinado inferiormente. A artéria pulmonar principal é vista à esquerda da aorta ascendente e bifurca-se nos ramos da artéria pulmonar direita e esquerda. (Lopez, L., et al., Salamat, M., et al 2021).

## **3. Ecocardiograma modo M**

O ecocardiograma modo M, foi um dos primeiros métodos na ecografia, e avalia a estrutura do coração através de um corte unidimensional ao longo do tempo. Por meio de imagens em 2D, faz medição de dimensão da espessura da parede e tamanho das cavidades cardíacas, e estima a função do VE. Avalia o movimento das válvulas cardíacas (prolapso e estenose da válvula mitral, hipertensão pulmonar) e o movimento da parede cardíaca e dos septos (na sobrecarga de volume do VD). A sua medição é realizada em três cortes, identificadas pelas linhas. A 1ª linha passa pela aorta e AE, onde se medem as dimensões destas estruturas. A 2ª linha, atravessa a válvula mitral e a 3ª linha passa pelo corpo principal do RV, SIV e o VE, onde são medidas as dimensões do VD, VE, SIV e a parede posterior, durante a diástole e a sístole. O derrame pericárdio é mais bem detetado a este nível. As dimensões das cavidades cardíacas e da aorta aumentam com o aumento da idade, pelo que os valores normais são expressos em função do crescimento da criança. Imagem em anexo 10 (Cardim, N., et al 2014, Myung et al., 2021).

### **3.1 Função Sistólica do Ventrículo Esquerdo**

A função sistólica do ventrículo esquerdo é avaliada pela fração de encurtamento e a fração de ejeção. A fração de encurtamento é a relação entre o diâmetro diastólico e o diâmetro sistólico finais do VE, medidos em modo M. O valor médio normal é de 36% com intervalos de 28%- 44%. A fração de ejeção está relacionada com a variação do volume do

VE com a contração cardíaca, expressando a relação entre a dimensão diastólica e a dimensão sistólica do VE. O volume do VE é derivado de uma única medição da dimensão do eixo menor do VE. O valor normal médio da fração de ejeção em criança é de 66% com intervalos de 56%-78% (Cardim, N., et al 2014, Myung et al., 2021).

### **3.2 Ecocardiograma no Estudo Doppler**

Esta técnica faz o estudo da estrutura cardíaca e das características do fluxo sanguíneo. Avalia a alteração na frequência do som que resulta do movimento do sangue no coração. É baseada num princípio que diz que, quando o sangue se movimenta em direção ao transdutor, a frequência da onda sonora aumenta e quando o sangue se afasta do transdutor a frequência diminui, apresentando graficamente, e respetivamente, uma curva positiva, acima da linha do zero e uma curva negativa, abaixo da linha do zero. Neste exame, existem duas técnicas utilizadas no diagnóstico: o Doppler pulsado (PW) e o Doppler contínuo (CW) (Cardim, N., et al 2014).

O PW permite a pesquisa das velocidades de fluxo num determinado ponto espacial da anatomia intracardíaca e o Doppler contínuo ou codificado a cor (CW), emite um feixe de ultrassom constante com um cristal, e o outro cristal recebe continuamente a informação de retorno. Existem vantagens e desvantagens nessas duas técnicas; o PW tem a vantagem de avaliar o local onde está a amostra, mas não deteta a velocidade máxima. Por outro lado, o CW, faz a medição para quantificação de altas velocidades, como na estenose severa, mas não consegue localizar o local da amostra, ou seja, capta o sinal em qualquer ponto ao longo do feixe do Doppler (Lopez, L., Steven D., 2010).

No ecocardiograma pediátrico, a técnica Doppler associada a mapeamento de fluxo com cor, fornece imagens da direção e alterações do fluxo sanguíneo sobreposto à imagem estrutural do eco. Em geral, a técnica faz a codificação do fluxo nas seguintes cores: vermelho é utilizado para indicar o fluxo que se desloca em direção ao transdutor, o azul é utilizado para indicar o fluxo que se afasta do transdutor; o fluxo turbulento é identificado por uma mistura de cores verde e amarelo. Estes métodos são particularmente úteis nas seguintes situações: deteção da presença e direção dos shunts cardíacos, estudo da estenose ou regurgitação das válvulas cardíacas, avaliação da estenose dos vasos

sanguíneos, avaliação da gravidade hemodinâmica de uma lesão, incluindo as pressões em várias partes do sistema cardiovascular, estimativa do débito cardíaco, avaliação da função diastólica do ventrículo.

De acordo com os critérios de normalidade em crianças, os valores para a quantificação da velocidade do fluxo doppler nas artérias e nas válvulas são os seguintes: artéria pulmonar a velocidade é inferior a 1m/s, aorta ascendente e descendente até 1,8m/s, válvula mitral e válvula tricúspide valores geralmente inferiores a 1m/s (Myung et al., 2021).

### **3.2.1 Avaliação do Gradiente de Pressão**

A avaliação na medição de gradientes de pressão é fundamental para estimar o gradiente de pressão através de uma lesão estenótica ou um fluxo regurgitante por shunt.

A equação de Bernoulli pode ser utilizada para esta quantificação:

$$P1-P2(\text{mmHg})= 4(V2^2-V1^2)$$

$$P1-P2(\text{mmHg})= 4(V_{\text{máx}})^2$$

Em que:

- (P1-P2) é a diferença de pressão através de uma obstrução;
- V1 é a velocidade (m/seg) proximal à obstrução;
- V2 é a velocidade (m/seg) distal a obstrução;

Quando a V1 for inferior a 1m/s, pode ser ignorada, como na segunda equação. No entanto, quando o V1 for superior a 1,5m/s, deverá ser inserida na equação para se obter uma estimativa mais precisa dos gradientes de pressões. Ou seja, é importante no estudo das aortas ascendente e descendente, onde as velocidades de fluxo são frequentemente superiores a 1,5m/s. Ignorar a V1 pode sobrestimar significativamente o gradiente de pressão em doentes com estenose aórtica ou coarctação da aorta (Nathalie, j., et al 2023).

### **3.2.2 Avaliação de Pressões Intracardíacas**

Na avaliação de estimativa de pressões no VD, AP e VE, o modo Doppler é importante para determinar a velocidade de fluxo valvulares, particularmente em pacientes pediátricos. Essa técnica é aplicada nas seguintes situações: estimativa da pressão sistólica da artéria pulmonar (PSAP), através do fluxo regurgitante da regurgitação tricúspide; estimativa da PSAP ou PSVD, a partir da velocidade do fluxo do defeito do septo interventricular; estimativa da pressão sistólica do ventrículo esquerdo, a partir da velocidade do fluxo da válvula aórtica (Nathalie, j., et al 2023).

### 3.3 Avaliação da Função Diastólica

A função diastólica do VE deve ser avaliada no ecocardiograma pediátrico de rotina (conforme a figura 5). O estudo da função diastólica é realizado através da análise dos principais parâmetros: pressões de enchimento do VE, as velocidades do fluxo de entrada na válvula mitral, obtidas por PW, no corte apical de quatro câmaras (onda E, e a onda A). A onda E, ocorre durante a fase inicial de enchimento diastólico do VE e a onda A, ocorre durante a contração auricular. Nas crianças e nos adultos normais, a onda E, é mais alta que a onda A. Porém, a onda A pode ser mais alta que a onda E nos recém nascidos nas primeiras três semanas de vida (Xerife, F., Nagueh, Otto, A. 2016). Para além dessas duas ondas, existem outros parâmetros que são úteis na avaliação da função diastólica do VE, tais como: as velocidades de pico das ondas E e A, e a relação entre ambas (relação E/A); tempo de desaceleração (TD), que é o intervalo desde o pico inicial de velocidade da onda E, e a linha basal; fração de enchimento que é a relação entre a integral da velocidade da onda A, dividida pela integral das velocidades totais do fluxo mitral; tempo de relaxamento isovolumétrico (TRIV), que se inicia com o encerramento da válvula aórtica, sendo o seu final determinado pelo início do fluxo transmitral obtido por doppler pulsado (PW);

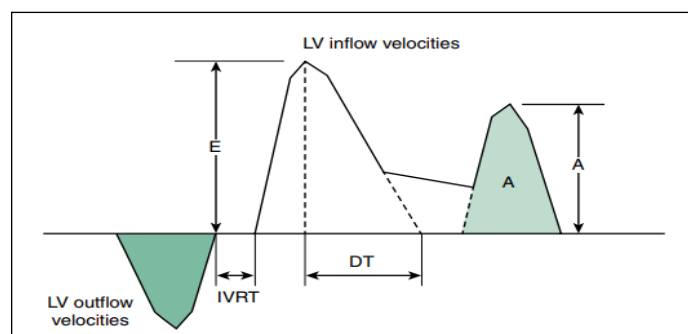


Figura 5 - Parâmetros da função diastólica. Onda E, velocidade de pico inicial. Onda A, segundo pico de velocidade. TD, tempo de desaceleração. TRIV, tempo de relaxamento isovolumétrico. VE, ventrículo esquerdo. *Adaptado: Myung K., et al (2021). Park's Pediatric Cardiology for Practitioners. (7ª ed.). Philadelphia. Elsevier*

No ecocardiograma pediátrico, os valores normais do Doppler PW na válvula mitral são os seguintes: o pico de velocidade da onda E é de 0,6m/s, o pico médio de velocidade da onda A é de 0,3m/s e a relação de velocidades E/A é de 2 (Myung K., et al (2021)).

As alterações na função diastólica são fáceis de se diagnosticar, podendo, por vezes, ser inespecíficas, não fornecendo informações diagnósticas independentes. Podem ser afetados pelas condições de carga (aumento ou diminuição da pré-carga), frequência cardíaca e presença de arritmias auriculares. Nas crianças existem dois padrões de função diastólica com alterações: o padrão de relaxamento diminuído, observado em cardiomiopatias hipertróficas e dilatadas, hipertrofia ventricular esquerda de diversas causas, situações de pré-carga reduzida como a desidratação ou de pós-carga aumentada (durante a infusão de vasoconstritores arteriais); padrão restritivo, geralmente observado na cardiomiopatia restritiva (Cardim, N., et al 2014).

### **3.4. Ecocardiografia Doppler Tecidual**

O Doppler tecidual, para além de avaliar a direção e a velocidade do fluxo sanguíneo, avalia a velocidade do movimento do tecido miocárdio (sinais de baixa velocidade e alta amplitude). A função do VE é avaliada a partir das curvas de velocidade retiradas dos pontos de inserção septal e lateral da válvula mitral no corte apical de quatro câmaras. As curvas de velocidades obtidas são identificadas por uma curva espectral com uma onda sistólica positiva(S) e duas ondas diastólicas negativas; uma primeira corresponde ao enchimento rápido (E') e a segunda à sístole auricular (A'), como representado na figura 6. Na existência da alteração do relaxamento do VE (disfunção diastólica), a onda E', aparece diminuída (Nagueh., et al 2016).

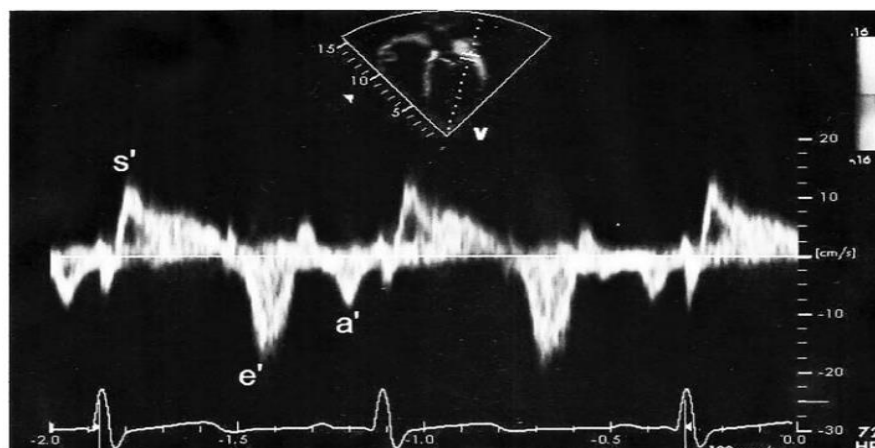


Figura 6. Doppler tecidual pulsado mostrando o anel mitral lateral no corte apical de quatro câmaras. A imagem Doppler tecidual mostra velocidades de pico na sístole (s'), no início da diástole (e'), e diástole tardia (a') durante a contração auricular. Adaptado: Myung K., et al (2021). *Park's Pediatric Cardiology for Practitioners*. (7ªed.). Philadelphia. Elsevier.

#### 4. Doença Cardíaca Congênita na África e na África Subariana

A DCC é um grande problema nos países de renda média baixa no continente africano (Jivanji, M., Lubega, S., et al.2019). Anualmente estima-se que nasçam em África 500.000 crianças com DCC sendo a maior parte pertencente aos países da África Subariana (Zikarg T., Yirdaw, T., 2021). Segundo os dados *the Global Burden of Disease Study (GBD)*, estima-se que cerca de 80% de mortes por doenças não transmissíveis, incluindo a doença cardíaca congênita, ocorrem nos países de baixa e média renda (Buijtendijk, M., et al.2020). Para além disso, a Organização Mundial de Saúde (OMS) estima que 1% dos nascidos vivos têm doença cardíaca congênita, representando cerca de 1,5 milhões por ano (Zimmermann, M., et al. 2020). A grande maioria destas crianças não têm acesso aos cuidados de saúde ou a qualquer tipo de tratamento. Cerca de um terço destas crianças morrem no primeiro ano de vida e a metade dos casos morrem poucos anos após o nascimento (Tankeu, t., et al. 2017).

Existem vários fatores que contribuem para a origem dessas doenças congénitas em África, fatores como alterações genéticas, fatores ambientais, teratógenos, as altas taxas de fertilidade, a pobreza, o acesso limitado aos cuidados de saúde, doenças infecciosas maternas (sífilis e a rubéola) e desnutrição. Por outro lado, os reduzidos recursos de saúde contribuem para que a incidência de DCC na África Subsaariana seja subestimada (Zuhlke, L., et al. Rossouw, B., et al.2021).

Conforme os dados da Comissão Europeia de 2000-2018, o defeito do septo interventricular (CIV) e interauricular (CIA), são as cardiopatias mais predominantes, representando mais de dois terços de todos os tipos de DCC. Nalguns países de África, o defeito do septo interventricular e interauricular, tiveram uma proporção mais elevada, por exemplo nos Camarões 38% e 2,8%, na Etiópia 27%-62% e 6,4%- 23,7%, no Quênia 16,1% - 18,7% e 4,7% -6,2%, na Nigéria 28%–31% e 21%–29%, no Sudão 29% –34,5% e 6% -17%, e em Uganda 27,2% e 9,4% respetivamente (Hoffman, J., 2013. Zimmerman, J., et al .2020).

A estimativa anual de nascimentos em África, incluindo dados de 54 países, foi de 300,486 nascimentos, com variações entre os países. Mais de metade (51,4 %) de todos os nascimentos, ocorreram em apenas sete países (Nigéria, Etiópia, República Democrática do Congo, Egito, Tanzânia, Uganda e Quênia). A prevalência de nascimentos com DCC em África (figura 7) foi de 23 % superior à estimada em 2013. (Hoffmam, J., 2013. Edwin, F., et al .2017).

Países UQ	Número	Países UMQ	Número	Países LMQ	Número	Países LQ	Número
Nigéria	52.814	Gana	6.168	Sudão do Sul	3.099	Namíbia	472
Etiópia	23.866	Madagáscar	6.116	Ruanda	3.008	Lesoto	425
RDC	22.853	Marrocos	5.923	Benim	2.805	Gabão	405
Egito	15.891	IC	5.882	Ir	1.907	Botsuana	395
Tanzânia	15.136	Mali	5.770	Tunísia	1.702	Suazilândia	284
Uganda	12.100	namorado	5.228	Serra Leoa	1.639	equalização	209
Quênia	11.737	Zâmbia	4.980	Eritreia	1.415	UC	200
Sudão	9.807	Maláui	4.907	Congo	1.274	Djibuti	179
África do Sul	8.554	Chade	4.399	CARRO	1.164	Maurício	108
Moçambique	7.733	Senegal	4.109	Libéria	1.150	cv	80
Angola	7.437	Zimbábue	3.544	Líbia	1.024	ST&P	48
Argélia	7.263	Burundi	3.527	Mauritânia	985	Seicheles	13
Níger	6.859	Guiné	3.300	Gâmbia	607	WS	Sem dados
Camarões	6.223	Somália	3.272	GB	493		

Abreviaturas: BF, Burkina Faso; CI, Costa do Marfim; CV, Cabo Verde; EQ, Guiné Equatorial; GB, Guiné-Bissau; LMQ, quartil médio inferior; QL, quartil inferior; ST&P, São Tomé e Príncipe; UC, União das Comores; UMQ, quartil médio superior; UQ, quartil superior; WS, Saara Ocidental.

Figura 7. Prevalência de doença cardíaca congénita em África. *Adaptado: Edwin, F., et al. (2017). Status and Challenges of Care in Africa for Adults With Congenital Heart Defects. World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery. 8(4) ;495-501.*

As crianças com DCC em África, têm um prognóstico diferente em comparação com aquelas que vivem nos países desenvolvidos, no que diz respeito a morbilidade e mortalidade. Segundo os dados de uma revisão recente, o perfil de DCC nos recém-nascidos em Bizerte, na Tunísia, um país de renda média, demonstrou que o cuidado no tratamento médico foi indicado em 46,3% e a cirurgia em 22,5% dos pacientes, com uma

taxa de mortalidade muito alta (23,8%) num período de 9 anos. Entretanto, o que acontece na Tunísia, é semelhante ao que acontece em vários países do continente africano, onde o acesso reduzido a programas cirúrgicos, infraestruturas, profissionais de saúde especializados, significa uma longa lista de espera, principalmente quando o único acesso à cirurgia exige o envio de crianças para tratamento no estrangeiro. Para além disso, uma grande parte dessas patologias congénitas inicialmente são corrigíveis, mas, em muitos países africanos, essas crianças morrem no início da vida, na adolescência ou na idade adulta devido aos efeitos a longo prazo da cianose (oxigenação do sangue diminuída), hipertensão pulmonar e insuficiência cardíaca (Lozano, R., 2012. Edwin, F., et al .2017).

O problema da DCC no continente africano é diferente em vários países do continente. Nalgumas regiões, como no caso dos países da África Subsaariana, a situação é mais preocupante comparativamente com outras regiões. De acordo com os dados da (OMS), as estimativas sugerem que 90 % destas crianças têm acesso insuficiente ou inexistente a cuidados de saúde. Contudo, esses números foram diminuídos nos últimos anos, devido ao aumento do desenvolvimento dos serviços de cardiologia por parte de países como a China e a Índia (Jivanji, M., et al. 2019).

Na África oriental, segundo Salim Jivanji et al, países como Quênia, Tanzânia e Uganda, têm feitos esforços no investimento para a criação do serviço de cardiologia no país. Anualmente, no Quênia, e segundo o relatório da OMS, cerca de 5.000 crianças necessitam de cirurgia cardíaca congénita todo o ano, havendo, atualmente, seis hospitais a realizar entre 120 a 145 cirurgias congénitas de coração aberto. Na Tanzânia foi criada, no ano de 2008, a primeira unidade de cirurgia no país, na qual foram operados mais de 100 pacientes, dos quais cerca de 35% foram casos de cirurgia cardíaca congénita. No Uganda foi criado, em 2012, o Instituto do coração do Uganda (Rossouw, B., et al.2021). Verifica-se, assim que ao longo dos últimos 10 anos, foram registados esforços em alguns países em África para melhorar os cuidados de saúde prestados a doentes com DCC (figura 8) (Edwin, F., et al .2017).

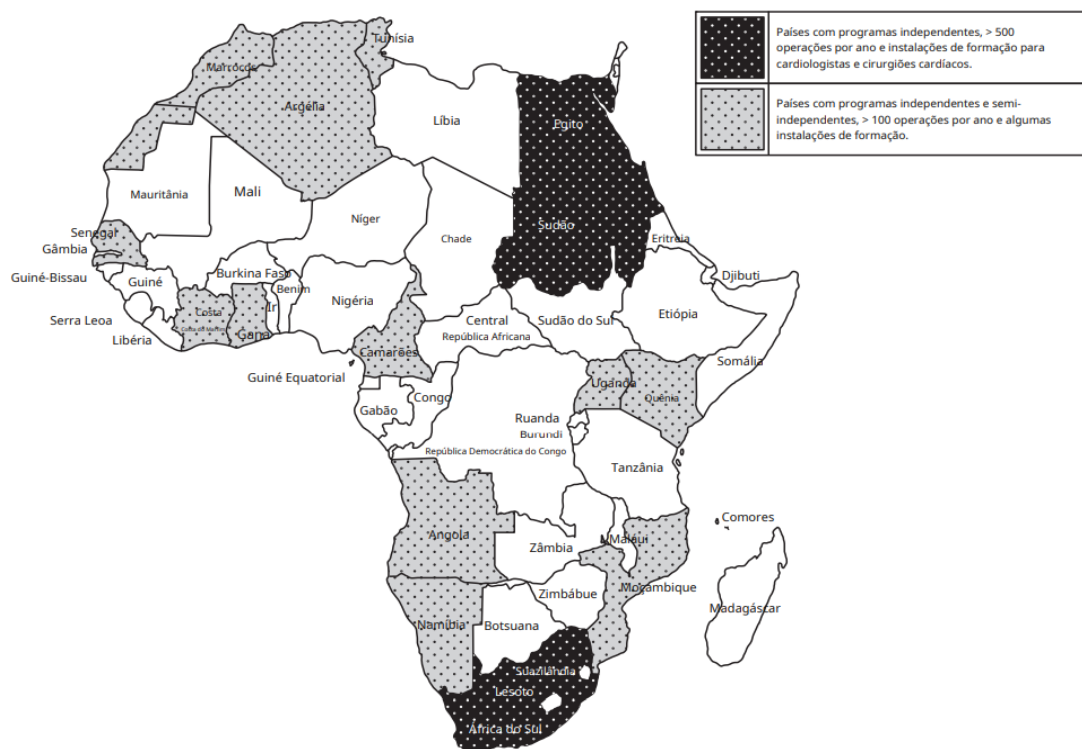


Figura 8. Países com programas de cirurgia cardíaca estabelecidos. *Adaptado: Zühlke, L., et al. (2013). Congenital heart disease and rheumatic heart disease in africa: recent advances and current priorities. Global burden of cardiovascular disease. (99):1554–1561. Doi 10.1136/heartjnl-2013-303896.*

O avanço de tecnologias para o tratamento das crianças com DCC particularmente nos países desenvolvidos, tem melhorado de forma significativa o prognóstico e sobrevida destes doentes. Entretanto, o impacto financeiro de uma criança com DCC também aumentou exponencialmente nas últimas décadas. Por exemplo, nos Estados Unidos da América, um estudo recente demonstrou que, do total de hospitalizações pediátricas, apenas 3,6% foram responsáveis pelo tratamento de crianças com DCC. Ainda assim, representou cerca de 15% das despesas anuais com internamentos pediátricos (Rao, P., 2013). Comparativamente com o continente africano, o custo institucional de cirurgia cardíaca aberta, varia entre 6.000 a 10.000 dólares por caso, custos estes suportáveis apenas por países com uma boa saúde financeira. Para além disso, nos Estados Unidos da América, existe um cirurgião cardíaco pediátrico por 3,5 milhões de pessoas, o que contrasta com o verificado em África, de 1 cirurgião cardíaco pediátrico por 38 milhões, conforme ilustrado na figura 9. Se for assumida uma prevalência constante de cirurgia, e para estimativa consequente de 100 cirurgias por milhão de habitantes, resulta que na

África subsaariana, que tem uma população de, aproximadamente mil milhões de pessoas, a necessidade cirúrgica seria de 350.000 cirurgias cardíacas por ano (Lim, S. et al. 2012).

<i>Continente</i>	<i>Proporção cirurgiões cardíacos:população</i>
América do Norte	1:3,5 milhões
Europa	1:3,5 milhões
América do Sul	1:6,5 milhões
Ásia	1:25 milhões
África	1:38 milhões

Figura 9. Relação de cirurgiões cardíacos por população em diferentes continentes. *Adaptado: Hoffman, J. (2013). The global burden of congenital heart disease. Cardiovascular Journal of Africa 24(4), 141–145.*

### III- Caracterização Geográfica de São Tomé e Príncipe

São Tomé e Príncipe é um arquipélago constituído pelas ilhas de São Tomé e Príncipe, ocupam uma extensão total de 1001 km<sup>2</sup>, localizado no Golfo da Guiné, a cerca de 350 km da costa do Gabão, atravessado no extremo sul pela linha do Equador. A ilha de São Tomé é a maior e tem uma superfície de 850 km<sup>2</sup> e está situada ao sul da ilha do Príncipe com uma superfície total de 142Km.<sup>2</sup>



Figura 10. Mapa de São Tomé e Príncipe. Adaptado: *Dados da pesquisa*

O relevo é o resultado de uma atividade vulcânica muito antiga, com picos erodidos: Pico de São Tomé com 2024 metros de altitude e o Pico do Príncipe com a altitude de 948 metros respetivamente. O clima é tropical e húmido.

#### 3.1 - Caracterização Demográfica e Económica

Segundo os dados demográficos do Instituto Nacional de Estatística (INE 2022) a população total está estimada em 219.078 habitantes com uma taxa de crescimento natural de 2% por ano. As mulheres representam a maioria (50.48%) com uma população estimada

de 110.606 e 108.472 homens o equivalente a 49.52% da população total. Dois terços da população vivem nos centros urbanos (149.640 pessoas o equivalente a 68.3% da população). A língua oficial é o português, mas são faladas outras línguas de origem bantu, bem como os crioulos de São Tomé, do Príncipe e de Cabo-Verde. A religião católica (80%) constitui a maioria da população de ambas as ilhas. Disponível em: <https://www.ine.st>

Segundo os dados estatísticos do Ministério das Finanças do País, o orçamento geral do estado para o ano de 2024, foi avaliado em 178 milhões de euros e será suportado em cerca de 88% com recursos externos, projetando um crescimento do produto interno bruto (PIB) na ordem de 2,9% provando uma economia frágil, altamente dependente do apoio externo e extremamente vulnerável às oscilações do mercado internacional. No entanto, nos últimos anos o País tem registado alguns progressos em determinados sectores como o turismo e a agricultura, aproveitando assim alguns dos seus recursos internos. Disponível em: <https://www.financas.gov.st/index.php/publicacoes/documentos/file/1384-stpapresentacao-orcamento-2022>.

### **3.2- Definição do Serviço Nacional de Saúde**

O Serviço Nacional de Saúde (SNS) em S. Tomé e Príncipe consiste num conjunto integrado de todos os recursos humanos, financeiros e materiais de propriedade pública, privada ou mista que a administração central, as autarquias e outras entidades reúnem para assegurar o direito à Saúde da população e em particular, a prestação de cuidados de saúde adequados às suas necessidades. A organização do SNS segundo a Lei Base de Saúde, Lei n.º 09/2018 prevê a divisão administrativa do Sistema Nacional de Saúde estruturada em dois níveis: Regional e Central. O nível regional do Sistema Nacional de Saúde está organizado em 4 regiões de Saúde, nomeadamente a Área de Saúde da Região Norte (Distritos de Lobata e Lembá), a Área de Saúde da Região Centro (Distritos de Água Grande e Mezóchi), a Área de Saúde da Região Sul (Distritos de Caué e Cantagalo) e a Área de Saúde da Região Autónoma do Príncipe (Distrito sanitário do Príncipe). O nível Central, de cobertura nacional tem competências político-estratégicas, de condução da política geral e sectorial, afetação de recursos, coordenação da cooperação técnica e padronização de procedimentos e condutas no alinhamento estratégico do programa do governo e as suas

opções. S. Tomé e Príncipe, ao longo do todo período colonial experimentou vários tipos de plantações, mas sempre se caracterizou pela monocultura desde a cana-de-açúcar, passando posteriormente pela monocultura de cacau e por último, a monocultura de café. Desta forma, as roças eram grandes instituições empresariais, que mais pareciam um estado dentro do mesmo estado, cujo principal objetivo era retirar o máximo esforço físico dos trabalhadores. Para que isso pudesse ocorrer, era necessário assegurar as melhores condições de saúde aos seus trabalhadores. Neste sentido, surgiram assim, grandes hospitais, chefiados por um enfermeiro e um auxiliar, e, semanalmente recebiam visitas de um médico contratado para o efeito. Após a independência, os maiores Hospitais das roças em cada Distrito, transformaram-se em Áreas de Saúde. Ao princípio, este sistema funcionou, mas com o decorrer do tempo este sistema fracassou, passando a sobrecarregar o Hospital Central. Disponível em: [https://minsaude.st/wp-content/uploads/2022/09/Anuario-de-SAUDE-STP-2021-versaoFINAL\\_22.pd](https://minsaude.st/wp-content/uploads/2022/09/Anuario-de-SAUDE-STP-2021-versaoFINAL_22.pd).

### **3.3 Serviço Nacional de Saúde**

Atualmente, o país possui dois Hospitais, sendo um central, situado no Distrito de Água Grande, Hospital Central Dr. Ayres de Menezes e o outro regional, na Região Autónoma do Príncipe, Hospital Dr. Manuel Dias da Graça.<sup>(39)</sup> O Hospital Central Dr. Ayres de Menezes é um estabelecimento público do SNS de referência do país e o que recebe a maior parte da população diariamente. Possui 23 serviços, destacando alguns como: Administração, Arquivo Clínico, Psiquiatria, Maternidade, Pediatria I e II, Medicina Mulher, Medicina Homem, Cirurgias, Tisiologia, Banco de Urgência, Cuidados Especiais, Laboratório, Cardiologia, Farmácia, Oftalmologia, Consulta Externa, Estomatologia, Imagiologia e Banco de Sangue.

Conforme os dados demográficos (2022) a população total está estimada em 219.078 habitantes com uma taxa de crescimento natural de 2% por ano, portanto sendo uma entidade de utilidade pública, enfrenta alguns problemas devido a incapacidade organizacional dos quadros dirigentes na gestão dos poucos recursos financeiros, contribuindo assim para uma prestação de cuidados de saúde inadequada à população. Verifica-se no dia a dia, o surgimento de várias patologias, algumas diagnosticadas e tratadas no país e outras com critérios para junta médica de evacuação. No entanto, devido

a morosidade em termos burocráticos, alguns falecem, outros conseguem ser tratados no país de acolhimento, e outros terminam por ter famílias destruídas iniciando assim, um outro problema social. Portanto, esta situação é um problema que se tem agravado devido a falta de profissionais de saúde (médicos, enfermeiros e técnicos) formados, meios de diagnósticos, equipamentos, materiais e infraestruturas para conseguir dar uma melhor resposta à população que recorre ao Hospital. No quadro abaixo, esta representado segundo os dados do Departamento de Recursos Humanos do Ministério de Saúde (RHS/MS), números totais de médicos especialistas no Serviço Nacional de Saúde de São Tomé e Príncipe até o ano de 2022.

Categorias Profissionais	Nacionais	Estrangeiros	Total
Ortopedista	3	1	4
Pediatra	1	2	3
Saúde Pública	4	0	4
Infeccionista	2	0	2
Gineco-Obstetra	4	1	5
Dermatologista	1	0	1
Medicina Interna	3	1	4
Anestesiologista	2	2	4
Gastroenterologia	1	0	1
Oftalmologista	1	1	1
Cirurgião	1	2	3
Cirurgião facial	1	0	1
Psiquiatra	0	1	1
Medicina Familiar	3	0	3
Radiologista	1	0	0
Cardiologista	1	0	1
Otorrinolaringologia	0	1	1
Urologista	1	1	2
Nefrologista	0	0	0
<b>Total</b>	<b>30</b>	<b>13</b>	<b>43</b>

Tabela1- Número de Médicos Especialista no Serviço Nacional de Saúde 2022. *Fonte: Ministério da Saúde de São Tomé e Príncipe. Departamento de RHS/MS-2022*

Através do apoio de Organização Mundial de Saúde (OMS) e algumas organizações não governamentais (ONG) presentes no país, tem-se verificado algumas melhorias tem sido realizado trabalho no sentido de reestruturar o sistema de saúde de forma a melhorar a qualidade do serviço prestado à população.

### 3.4- Unidade de Cardiologia de São Tomé e Príncipe

### **3.4.1- Caracterização sucinta do serviço**

Para dar resposta às solicitações de diagnóstico das doenças do foro cardiovascular no país, foi criada uma Unidade de Cardiologia no Hospital Dr. Ayres de Menezes com Cooperação Portuguesa, o “Projeto Cadeia da Esperança”. Esta unidade foi inaugurada no dia 10/06/2012, tem a função a prestação de cuidados de saúde a nível das doenças do foro cardiovascular a toda a população de S. Tomé e Príncipe. Nesta unidade existe técnicas não invasivas de exames de diagnósticos que incluem; a ecocardiografia transtorácica, eletrocardiografia, prova de esforço, monitorização ambulatória da pressão arterial, e Holter. Na unidade também são feitas consultas de cardiologia e consulta de telemedicina.

A Unidade de Cardiologia tem vindo a funcionar com base num cronograma previamente estabelecido, de segunda à sexta-feira das 8h às 13h, para além de garantir a urgência permanente de 24 horas. Relativamente aos recursos humanos existem duas cardiopneumologistas, uma médica cardiologista, um médico cardiologista estrangeiro, uma auxiliar de ação médica e uma administrativa.

Quanto ao espaço físico, este é constituído por uma sala onde se realizam os exames, dois gabinetes de consulta, duas casas de banho (funcionários e pacientes) e uma sala de espera. Nos recursos tecnológicos no serviço existem: eletrocardiógrafos; computadores; impressoras; equipamento para prova de esforço, desfibrilhador; esfigmomanómetros; ecocardiógrafo, aparelho para MAPA e Holter.

### **3.4.2- Casuísticas da Unidade de Cardiologia**

Relativamente aos dados estatísticos, observa-se um aumento progressivo ao longo dos anos, apesar de algumas suspensões na realização dos exames devido a avaria de equipamentos ou falta de consumíveis no serviço. Como podemos observar os dados estatísticos do Serviço de Cardiologia de 2018 a 2022, obtido através dos dados do Anuário Estatístico da Saúde de 2022.

<b>Tabela 39 Exames Realizados no Serviço de Cardiologia do HAM, 2018 á 2021</b>					
Serviço de Cardiologia	2018	2019	2020	2021	2022
ECG	1469	1662	1475	1955	1865
ECO	194	392	421	702	1166
HOLTER	35	3	0	0	0
P.E	27	0	0	0	0
Total	1725	2057	1896	2657	3031
Fonte: Livro de registro/ 2022					
<b>Tabela 40 Exames Realizados no Serviço de Cardiologia do HAM, 2018 á 2022</b>					
	2018	2019	2020	2021	2022
Ecografia	1175	1090	827	1751	1564
Ambulatórios	302	506	531	791	919
Urgência	1514	1730	1458	1147	1034
Obstetrícia	86	251	117	484	525
Total de exames	3077	3577	2933	4173	4042
Fonte: Livro de registro /2022					

Tabela 2- Dados retirados do Anuário Estatístico da Saúde 2022. Adaptado: *Ministério de Saúde de STP. Livro de registro no serviço de Cardiologia 2022.*

Constata-se que o exame mais realizado no serviço no ambulatório é a eletrocardiograma, seguido do ecocardiograma. No entanto, tomou-se em consideração dados pediátricos a idade compreendida entre 0-16 anos (identificados na tabela como ecografia obstetrícia).

As indicações mais frequentes em adultos para a realização do exame de ECG são hipertensão arterial, dor precordial, palpitações, insuficiência cardíaca, acidente vascular cerebral (AVC) e exames de rotina. As indicações mais frequentes para ecocardiograma foram a hipertensão arterial, sopro, insuficiência cardíaca, suspeita de valvulopatias, após enfarte agudo de miocárdio, suspeita de fontes embólicas e exames de rotina.

Nos exames pediátricos, as indicações mais frequentes para o pedido da eletrocardiograma foram a dor precordial e as palpitações, ao passo que no pedido para ecocardiograma foram o sopro cardíaco, crises cianóticas no recém-nascido, aumento do índice cardiotorácico na radiografia do tórax, hipertensão arterial e má progressão ponderal.

Em relação as cardiopatias congênitas diagnosticadas no serviço através do exame de ecocardiograma, os mais frequentes foram: CIV, CIA e PCA. Já foram ainda

diagnosticados doentes com transposição das grandes artérias, tetralogia de Fallot, Síndrome do coração esquerdo hipoplásico, retorno venoso pulmonar anómalo total, e atresia das válvulas tricúspide ou pulmonar. Entre as cardiopatias adquiridas, as que mais se destacam nos diagnósticos são as doenças valvulares reumáticas.

Em relação à distribuição etária, a população-alvo é toda a população de S. Tomé e Príncipe. No entanto, observa-se uma maior frequência de indivíduos com idade acima dos 30 anos.

### **3.4.3 - Competências dos Cardiopneumologistas na Unidade de Cardiologia**

O cardiopneumologista atua integrado numa equipa de saúde multidisciplinar, centrado em atividades autónomas aplicadas aos utentes/doentes. Nesta unidade as cardiopneumologistas são responsáveis pela concepção, programação, realização e análise de todos os exames complementares de diagnósticos tais como: eletrocardiograma, prova de esforço (acompanhado pela médica), MAPA e ecocardiograma a doentes internados e em ambulatório. Têm ainda sob sua responsabilidade o controlo de qualidade e funcionalidade dos equipamentos, a gestão e renovação dos stocks.

### **3.4.4 - Consulta de telemedicina**

Na unidade de cardiologia de S. Tomé e Príncipe, os exames complementares de diagnósticos são realizados consoante os pedidos médicos a todos os pacientes com diagnóstico ou suspeita de doenças cardíacas. Em situações de cardiopatias complexas, estes doentes são posteriormente encaminhados para a consulta de telemedicina para confirmação do diagnóstico e discussão terapêutica. Esta consulta é realizada em parceria com alguns Hospitais de Portugal, sendo feito o ecocardiograma e discussão clínica em tempo real. Posteriormente é elaborado um relatório da consulta. As consultas demoram em média 15 a 20 minutos, dependendo da natureza do caso. Os casos considerados críticos, são orientados para serem evacuados para Portugal, através da junta médica para o tratamento.

## IV. Caracterização e local do Estágio

### 4.1- Serviço de Cardiologia Pediátrica

O serviço de cardiologia pediátrica do Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC), é a única entidade pública da região centro do país, dedicada ao seguimento de crianças com patologia cardíaca. Disponível em: <https://www.chuc.min-saude.pt/servicos/c/cardiologia/>

Serviço de Cardiologia Pediátrica e Centro de Referência de Cardiopatias Congénitas do Hospital Pediátrico de Coimbra, são partes integrantes no Departamento de Pediatria da Unidade Local de Saúde de Coimbra.

O serviço, coordenado pelo Professor Doutor António Pires, médico cardiologista pediátrico, tem como objetivo a prevenção, diagnóstico e tratamento de cardiopatias congénitas e, ou adquiridas em fetos, crianças e adolescentes, bem como o seguimento de adultos com cardiopatias congénitas (Adaptado: Carteira do serviço, 2023).

O serviço, trabalha em colaboração com os Serviços de Obstetrícia e Neonatologia da Maternidade Bissaya Barreto e Maternidade Daniel de Matos, Centro de Cirurgia Cardiorácica (CCT) e Serviço de Cardiologia da mesma ULS (Adaptado: Carteira do serviço, 2023). Tem ao seu dispor recursos físicos (gabinetes e equipamentos) e humanos (12 médicos cardiologistas, 3 médicas internas, 3 cardiopneumologistas, 1 enfermeira) necessários para uma boa prestação de serviços aos utentes. O serviço assegura cuidados 24h por dia, e realiza cerca de 10000 consultas anuais.

De acordo com o organograma do serviço, no que diz respeito ao ambulatório, presta serviço de consultas de: cardiologia pediátrica, arritmologia, cardio-oncologia, risco cardiovascular, desporto e cardiopatias, atletas de competição, miocardiopatias, cardio-hepatologia, teleconsulta, cardiopatias congénitas do adulto, cardiologia fetal e hipertensão pulmonar.

Relativamente, aos exames complementares de diagnóstico realizados no serviço, passo a mencionar alguns dos mais solicitados na área da ultrassonografia cardíaca: ecocardiograma transtorácico: modo bidimensional; modo M; Doppler pulsado e contínuo; doppler codificado a cor e ecocardiograma tecidual. Na área de eletrocardiografia,

incluem-se: eletrocardiograma; holter de 24/48 horas, holter de eventos, prova de esforço, prova de esforço cardiorrespiratória, monitorização ambulatória da pressão arterial. (Adaptado: Carteira do serviço, 2023).

Segundo os dados do Relatório de Atividades do ano 2023, o Serviço de Cardiologia Pediátrica, e Centro de Referência de Cardiopatias Congénitas (SCP- CRCC), realizaram no ano de 2023 um volume assistencial representado na tabela 3.

Valências do SCP-CRCC	Números
Consultas externas	10868
Ecocardiograma transtorácico	5288
Consultas de c. congénitas adultos	915
Consulta de telemedicina	2631
Consulta de cardiologia fetal	953

Tabela 3. Estatísticas das valências realizadas no SCP\_CRCC. Adaptado do relatório anual do serviço do ano 2023. *Obs: Os dados apresentados, foram retirados do relatório anual, somente valores importantes para o relatório.*

#### **4.2- Estágio no Serviço de Cardiologia Pediátrica**

O estágio que realizei, foi desenvolvido no serviço de cardiologia pediátrica, sob a supervisão do coorientador Dr. Diogo Faim, médico cardiologista pediátrico. O estágio teve como objetivo aprofundar os conhecimentos científicos na área de ultrassonografia cardíaca e realizar exames no diagnóstico de cardiopatias congénitas. Foi realizado, entre 20 de Maio a 20 de Agosto do corrente ano, perfazendo um total de 364 horas, divididas semanalmente de segunda à quinta-feira, das 09 horas às 17 horas, baseando no cronograma estabelecido, consoante a agenda do especialista. No entanto, nos dias em que não fosse compatível com a agenda, ficaria sobre a orientação do outro/a cardiologista do serviço durante o estágio. O estágio decorreu prioritariamente durante as consultas de ambulatório, e esporadicamente também no internamento, pediátrico e neonatal.

No primeiro dia do estágio, após uma breve reunião com o coorientador, foram definidos os objetivos e o cronograma da formação. Na sexta-feira da mesma semana, o dia reservado à reunião do serviço, fui apresentada ao serviço de forma a que toda a equipa fosse contextualizada quando à minha permanência no serviço no período de Estágio.

Durante o estágio, foi-me possibilitada a observação e acompanhamento das consultas, o que contribuiu significativamente para consolidação de competências no que concerne a critérios de diagnósticos, técnicas diagnósticas utilizadas e tratamento em cada patologia. Desde o início, comecei a realizar os exames com a observação / supervisão do coorientador, e ao longo do estágio, fui adquirindo autonomia. Foi construída uma base de dados, onde foram preenchidas todas as patologias e variáveis necessárias para a elaboração da casuística do estágio.

Maioritariamente, as consultas são agendadas previamente, tratando-se de crianças já diagnosticadas e em processo de seguimento, muitas das quais previamente submetidas a tratamento cirúrgico de DCC. Em alguns casos, as consultas incluíram crianças, referenciadas por médicos de família ou médicos pediatras, para avaliação cardiovascular, tratando-se, nestes casos, de primeiras consultas.

No dia da consulta, as crianças chegam no serviço com os pais e fazem a sua admissão no balcão do secretariado. Antes da consulta, é feito a eletrocardiograma, exame de rotina realizado por cardiopneumologista do serviço. É também feita uma triagem com a enfermeira do serviço, que envolve a avaliação dos seguintes parâmetros: tensão arterial, frequência cardíaca, peso, altura, índice de massa corporal (IMC) e saturação do O<sub>2</sub> (níveis de oxigénio no sangue). Esses parâmetros, auxiliam na avaliação da criança de acordo com a característica da doença.

Durante a consulta, o cardiologista faz a anamnese aos pais (nos casos de bebés e crianças) e diretamente aos adolescentes, terminando com um exame físico. Em seguida, dependendo do contexto em que foi referenciada a consulta, é realizado um ecocardiograma transtorácico.

O ecocardiograma transtorácico, complementado com o modo M, bidimensional, Doppler pulsado (PW), Doppler contínuo (CW), Doppler codificado a cor, deve ser incluído no estudo ecocardiográfico de rotina, podendo haver necessidade de adicionar informação de outras técnicas, de acordo com a especificidade da patologia em causa.

A importância dessas técnicas na avaliação cardíaca, foram detalhadamente desenvolvidas no ponto 2.5, onde se explica a (importância da ultrassonografia cardíaca) e as incidências necessárias para cada tipo de patologias. Para o exame, inicialmente a criança

é deitada na posição supina e depois na posição decúbito lateral esquerdo. O transdutor é posicionado no apêndice subxifoide no plano subcostal, e nesta posição, faz-se uma avaliação das cavidades cardíacas, dos septos, da artéria, veia e a orientação do movimento dos fluxos (doppler codificado a cor). Em seguida, a sonda é posicionada no plano apical de quatro e depois de 5 câmaras, avaliando-se a contractilidade, movimentos das válvulas (insuficiências), as cavidades, o movimento do fluxo de entrada e saída (obstruções). A seguir, no plano paraesternal 2D, faz-se a medição das cavidades, da função do VE, e avalia-se o movimento das paredes. No eixo curto, avalia-se as grandes artérias e as respectivas válvulas (aorta e pulmonar) e *ostiums* das artérias coronárias. Este plano, também é importante no uso do Doppler codificado a cor em situações normais e de patologias. E por fim, no plano supraesternal, avalia-se o arco aórtico, saída das grandes artérias e aorta descendente. Terminada a aquisição de imagem, limpa-se o tórax da criança e faz-se a desinfecção da sonda. Concluindo o exame, é elaborado um relatório com todas as informações observadas no exame. Deve constar a posição do coração no tórax (situs solitus ou inversus), concordância entre as aurículas e os ventrículos, os retornos sistêmicos e venosos, dimensões das cavidades, a função biventricular, as regurgitações valvulares, os shunts intra e extracardíacos, a veia cava inferior e o pericárdico (exemplo do relatório em anexo 11).

### **4.3 - Cardiopatias Congénitas Observadas**

Durante o estágio, observei vários tipos de cardiopatias, que passarei a descrever agrupadas consoante a sua fisiopatologia.

#### **4.3.1 - Cardiopatias congénitas acianóticas do tipo lesões de *shunt***

São um conjunto de cardiopatias, constituídas por alterações ligadas às comunicações das circulações sistêmicas e pulmonares, isto é, *shunt* esquerdo-direito. Clinicamente apresentam-se com o sopro cardíaco e sinais de insuficiência cardíaca congestiva (sudorese, má progressão ponderal, dificuldades na alimentação, hipoatividade, dificuldade respiratória). As mais frequentes por mim observadas foram a comunicação interauricular (CIA), a comunicação interventricular (CIV) e a persistência do canal arterial

(PCA). Essas patologias com *shunts* esquerdo- direito significativo, se não forem corrigidas atempadamente, desenvolvem a síndrome de Eisenmenger, condição causada, por aumento das pressões nas cavidades direitas e por aumento das resistências pulmonares (Guiomar, O., Jorge, S. 2012).

#### **4.3.1.1- Comunicação interauricular**

Corresponde a cerca de 5 a 10 % das cardiopatias congénitas, e é a mais frequente quando se associa a outras cardiopatias congénitas mais complexas. As mais comuns são do tipo ostium secundum (50%), e do tipo ostium primum (30%), este último normalmente associada ao defeito do septo auriculoventricular (DSAV), frequente nas crianças com trissomia 21. No defeito do tipo ostium secundum, observa-se um defeito no septo médio (fossa *ovalis*), no tipo ostium primum apresenta um defeito do septo interauricular inferior junto às válvulas auriculoventriculares. No tipo mais raro, *sinus* venoso, o defeito é próximo à entrada das veias cavas. Isto, condiciona uma sobrecarga de volumes nas cavidades direitas do coração, com conseqüente dilatação, e aumento da vasculatura pulmonar. O tratamento difere consoante a dimensão do orifício: se for pequena (inferior a 3 mm), normalmente encerra espontaneamente; se for larga, o encerramento será percutâneo (cateterismo) ou cirúrgico (Guiomar, O., Jorge, S. 2012).

#### **4.3.1.2- Comunicação interventricular**

É um defeito na parede (septo) que separa os dois ventrículos. Como a pressão no VE é habitualmente maior que a do VD, isto provoca um *shunt* esquerdo-direito. Este aumento de fluxo sanguíneo origina um aumento do retorno venoso pulmonar às cavidades esquerdas, resultando na sua dilatação. Quando a pressão nas cavidades esquerdas começar a aumentar, isto pode resultar em edema pulmonar. Cerca de 30 % a 40 % encerram espontaneamente, exceto as CIVs de câmara de entrada. Consoante o seu tamanho, podem precisar ou não de tratamento, percutâneo ou cirúrgico. (Guiomar, O., Jorge, S. 2012).

#### **4.3.1.3 - Persistência do canal arterial (PCA)**

O canal arterial é uma estrutura tubular que conecta a aorta descendente à artéria pulmonar. Durante a vida fetal, é importante para a sobrevivência do feto (Guiomar, O., Jorge, S. 2012). Após o nascimento, o aumento da pressão de oxigênio e a diminuição das prostaglandinas circulantes, determinam o seu encerramento. Normalmente, ocorre espontaneamente nas primeiras 48 horas. Caso não encerre, provoca um hiperfluxo pulmonar que resulta na dilatação das cavidades esquerdas do coração. Clinicamente, ausculta-se um sopro contínuo, pois, o *shunt* através do canal arterial, ocorre durante a sístole e a diástole. Se a PCA for hemodinamicamente significativa a criança poderá desenvolver um quadro de insuficiência cardíaca congestiva. O tratamento da PCA pode ser farmacológico, percutâneo ou cirúrgico (Guiomar, O., et al. 2012).

#### **4.4- Cardiopatias Congênitas Cianóticas**

São cardiopatias que condicionam cianose central do doente, através de mistura do sangue venoso e arterial, circulação em paralelo ou lesões de *shunt* direito esquerdo. Durante o estágio tive oportunidade de observar a tetralogia de Fallot, a transposição das grandes artérias e a atresia da válvula tricúspide.

##### **4.4.1- Tetralogia de Fallot**

É a cardiopatia cianótica mais frequente fora do período neonatal, constituindo cerca de 10% das cardiopatias congênitas.

Nesta doença, existe um desvio anterior do septo interventricular, que origina uma combinação de alterações: CIV subaórtica larga, uma estenose do trato de saída do VD, aorta a cavalgar o SIV e hipertrofia do VD. Ausculta-se um sopro sistólico audível no foco pulmonar, e durante as crises cianóticas este sopro desaparece, devido a diminuição do fluxo pulmonar. O tratamento é cirúrgico, encerrando-se a CIV e, alargando-se o trato de saída do VD (Myung, K., Salamant, M. 2021).

#### **4.4.2- Transposição das Grandes Artérias**

É a cardiopatia cianótica mais frequentemente diagnosticada durante o período neonatal, numa incidência de 0,2 a 0,4/1.000 nados-vivos. A cianose manifesta-se precocemente nas primeiras horas de vida. Existe uma troca das grandes artérias de forma que a aorta, sai do VD e a artéria pulmonar sai do VE. Esta situação, faz com que o sangue oxigenado que vem dos pulmões, vá novamente aos pulmões e não ao corpo, o qual por sua vez, recebe novamente o sangue pobre em oxigénio que chegou ao coração pelas veias cavas. Esta alteração provoca uma ineficaz oxigenação da circulação sistémica. A criança só sobrevive se existir uma comunicação (CIA, CIV ou PCA). Na ausência dessas comunicações, através de um cateterismo cardíaco urgente, realiza-se a atriosseptostomia com balão (procedimento de Rashkind) para possibilitar a mistura de sangue venoso e arterial e a administração das prostaglandinas E1 (para manter o canal arterial patente). O tratamento definitivo é cirúrgico e realiza-se nas primeiras semanas de vida (Myung, K., Salamant, M. 2021).

#### **4.4.3- Atresia da Válvula Tricúspide**

Nesta cardiopatia, no exame, observa-se a válvula tricúspide completamente ocluída de forma que o sangue que chega pelas veias cavas tem de passar da AD para AE antes de chegar aos ventrículos, ou seja, tem de haver uma CIA obrigatória. O VD normalmente é muito pequeno e não é aproveitável para fazer uma correção completa. A correção é feita numa sequência de cirurgias paliativas com vista à circulação univentricular (cirurgia de Fontan). (Cernach, M., et al 2012).

### **4.5 – Cardiopatias não cianóticas do tipo obstrutivas**

#### **4.5.1- Coartação da Aorta**

A coartação da aorta é um estreitamento da principal artéria que irriga o corpo, correspondendo a 8 a 10 % das cardiopatias congénitas. Esta anomalia está mais frequentemente associada a bicúspida aórtica em 85% dos doentes. No ecocardiograma na incidência da incisura supraesternal, com Doppler a cor visualiza-se um estreitamento na zona do istmo, entre a aorta descendente superior distal à artéria subclávia esquerda. O arco aórtico transverso e o istmo aórtico são ligeiramente hipoplásicos. Fisiopatologicamente, este obstáculo esquerdo causa um aumento da sobrecarga por pressão nas cavidades esquerdas do coração. Suspeita-se da doença, quando existe uma diferença da pressão arterial entre os membros superiores e os membros inferiores de 20 mmHg.

O tratamento, nos recém-nascidos, com choque cardiogénico, envolve a administração de prostaglandinas E1, para manter o canal arterial patente, e após a estabilização hemodinâmica, realiza-se a cirurgia corretiva. Nas crianças assintomáticas, existem duas possibilidades de tratamento: a angioplastia percutânea, e se esta não for bem-sucedida, a correção cirúrgica (Guiomar, K., Salamant, M.2021).

#### **4.5.2- Estenose Pulmonar**

A estenose pulmonar é um estreitamento da via de saída do VD, quase sempre na válvula pulmonar. Corresponde a cerca de 8 a 12 % das cardiopatias congénitas. Podem ser de origem valvular, frequentemente nas crianças com síndrome de Noonan, infundibular no caso de tetralogia de Fallot, e supra- valvular mais frequentes nas crianças com síndrome de Williams. Esta obstrução, provoca uma sobrecarga por pressão nas cavidades direitas do coração e nas situações mais graves compromete o débito pulmonar e o débito sistémico (Guiomar, K., Salamant, M.2021).

No ecocardiograma 2D no eixo curto, visualizam-se as cúspides da válvula pulmonar espessadas com movimento sistólico restritivo (*doming*), a artéria pulmonar principal dilatada (dilatação pós-estenótica) e hipertrofia do VD. Através do Doppler a cor, estima-se a gravidade da estenose pulmonar por meio do gradiente de pressão. Podendo ser classificadas em:

- Estenose pulmonar ligeira: quando o gradiente de pressão é inferior a 35 a 40 mmHg (ou pressão sistólica do VD < 50% da pressão do VE);
- Estenose pulmonar moderada: um gradiente de pressão valvular entre 40-70 mmHg (ou pressão do VD de 50%- 75% da pressão do VE);
- Estenose pulmonar severa: um gradiente de pressão superior a 70 mmHg (ou pressão do VD  $\geq$ 75% de pressão de VE);

Nos casos dos recém-nascidos com estenose da artéria pulmonar severa, o tratamento inicia-se a prostaglandinas E1, para manter o canal arterial patente e, assim, manter o débito pulmonar para que o sangue possa ser oxigenado. Após isso, realiza-se o cateterismo ou cirurgia (Guiomar, K., Jorge, S.2021).

Nas crianças assintomáticas, dependendo do grau de obstrução, a dilatação percutânea é o procedimento mais comum.

## **5. Casuística do estágio**

Durante o período do estágio, assisti e participei em 309 ecocardiogramas, realizados durante as consultas no Serviço de Cardiologia, e tive a oportunidade de realizar autonomamente 108 ecocardiogramas, dos quais faziam parte crianças referenciadas para primeira consulta e consulta de seguimento. Nas consultas de seguimento, fizeram parte as crianças de consulta de cardiopatia congênita, cardio - oncologia, serviço de internamento e de outras especialidades.

As idades das crianças foram compreendidas do zero aos 18 anos, divididas em cinco grupos, representado no gráfico 1. Houve um predomínio de realização de ecocardiograma nas crianças com faixa etária entre os 10 e os 18 anos. A idade neonatal teve menos representatividade, porque a maioria dessas avaliações são realizadas em contexto de internamento, nas maternidades.

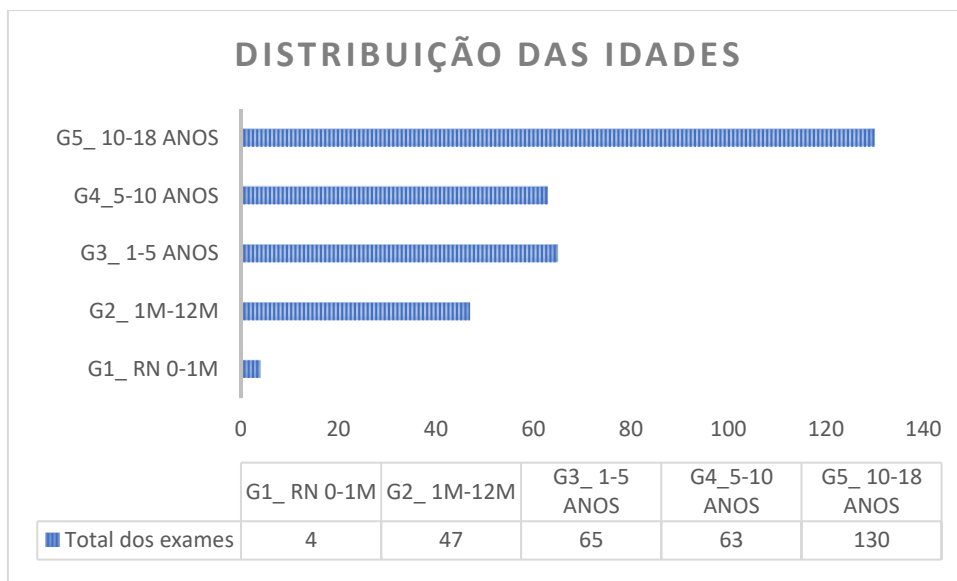


Gráfico 1- Distribuição de idades, das crianças que realizaram ecocardiogramas durante o período de estágio no serviço de cardiologia no HP.

Cerca de 136 ecocardiogramas (44%) foram realizados a crianças de sexo feminino e 173 ecocardiogramas (56%) a crianças do sexo masculino, como ilustrado no gráfico 2.

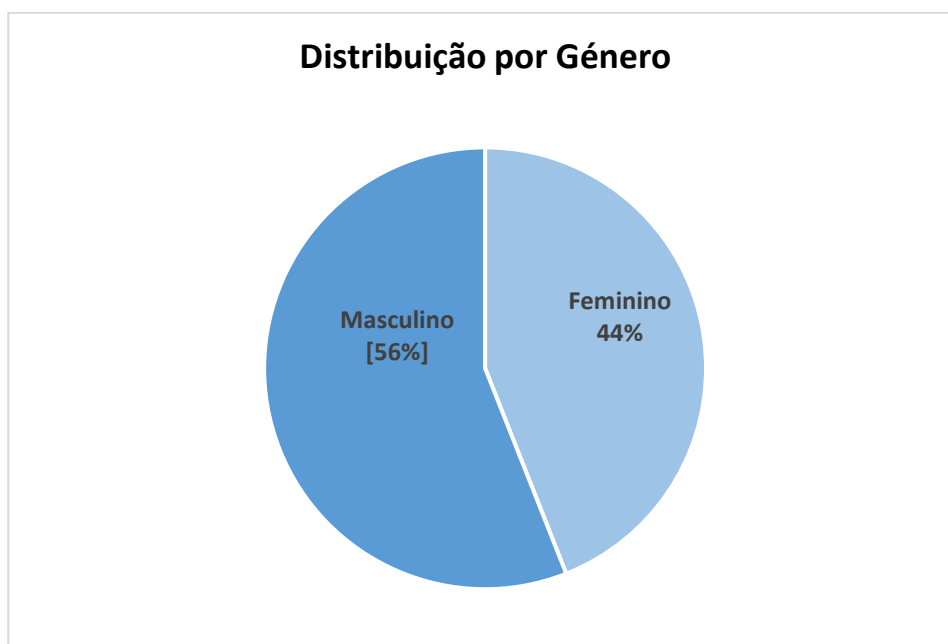


Gráfico 2: Distribuição por género das crianças aos quais foram realizados ecocardiogramas durante o período de estágio no serviço de cardiologia no HP.

Como podemos observar no gráfico seguinte houve mais crianças do género masculino na faixa etária situada entre 10 a 18 anos.

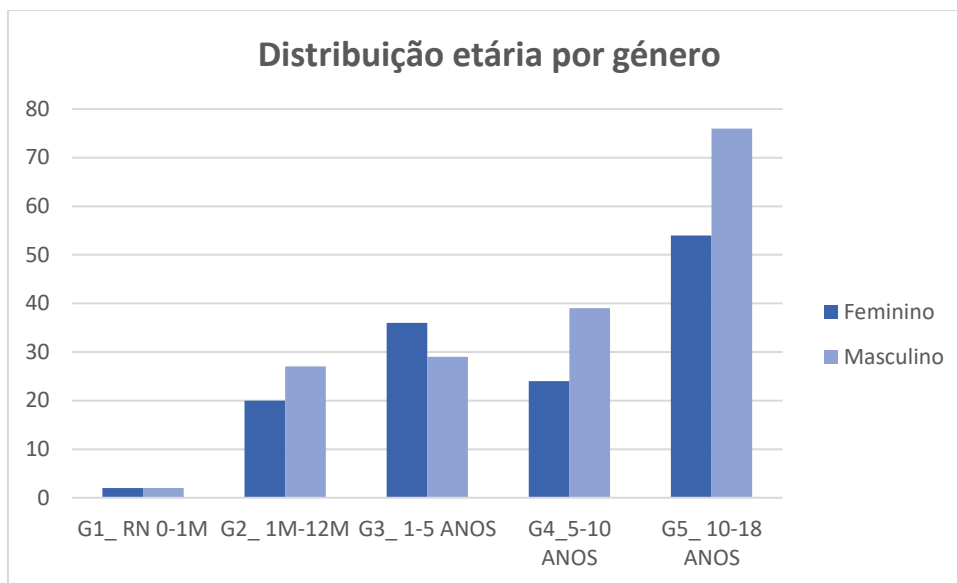


Gráfico 3: Distribuição de idades das crianças por género que realizaram, ecocardiograma no serviço de cardiologia.

Durante o estágio, participei em 309 ecocardiogramas pediátricos, dos quais 201(65%) foram realizados pelo coorientador e outros cardiologistas e cerca de 108 ecocardiogramas (35 %) dos exames, foram autonomamente realizados por mim, tendo sido valorizadas as medições para a realização do relatório (gráfico 4).

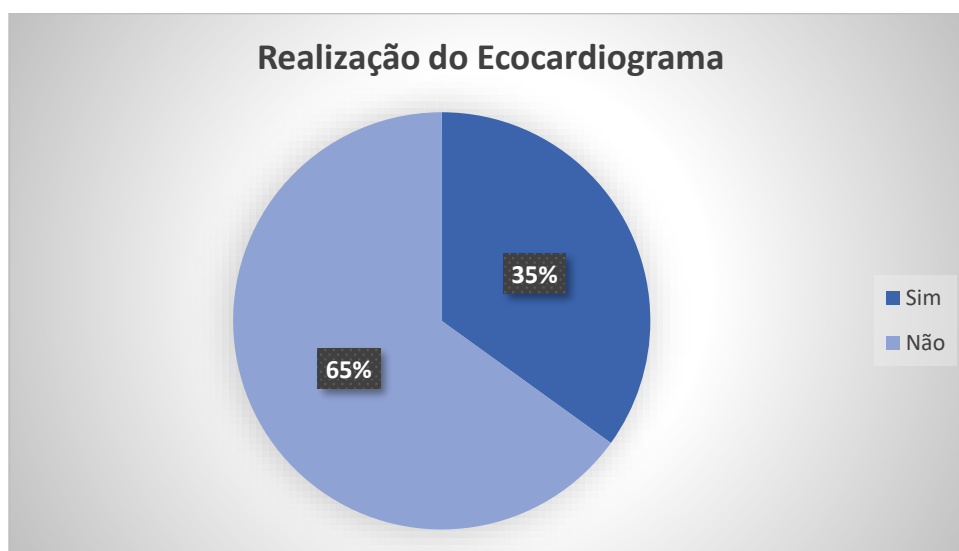


Gráfico 4- Exame de ecocardiograma pediátrico, realizado durante o estágio no serviço de cardiologia.

O gráfico 5, representa os exames que foram realizados em primeira consulta e em consulta de seguimento, distribuídos por faixa etária. A faixa etária dos 10 a 18 anos, foi a que realizou mais exames, comparativamente com outras idades.

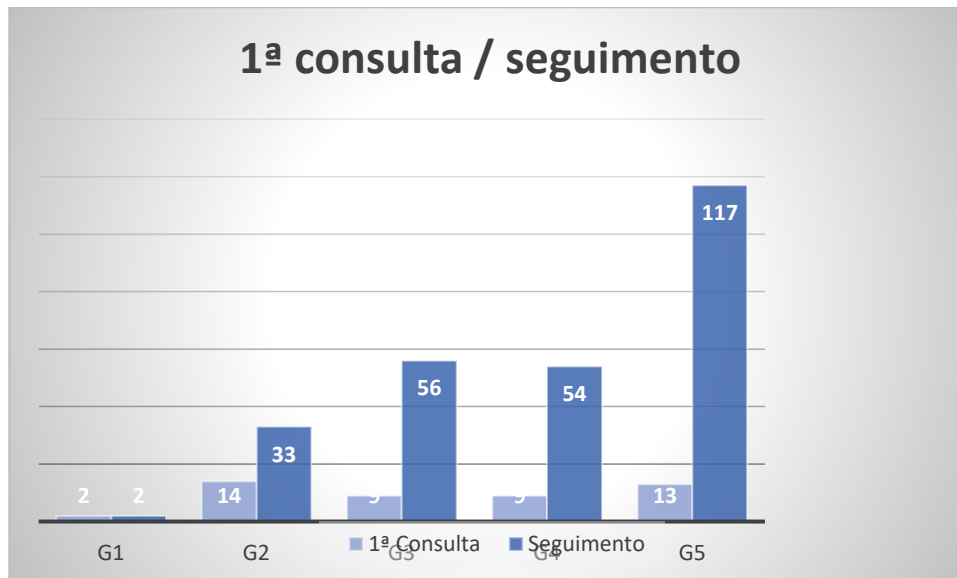


Gráfico 5- Exame ecocardiograma pediátrico, realizados na primeira consulta e na consulta de seguimento.

No decorrer do estágio, existiram várias indicações para a realização dos exames. A toracalgia foi o sintoma mais prevalentes, provenientes de consultas referenciadas por outras especialidades, conforme o gráfico 6.

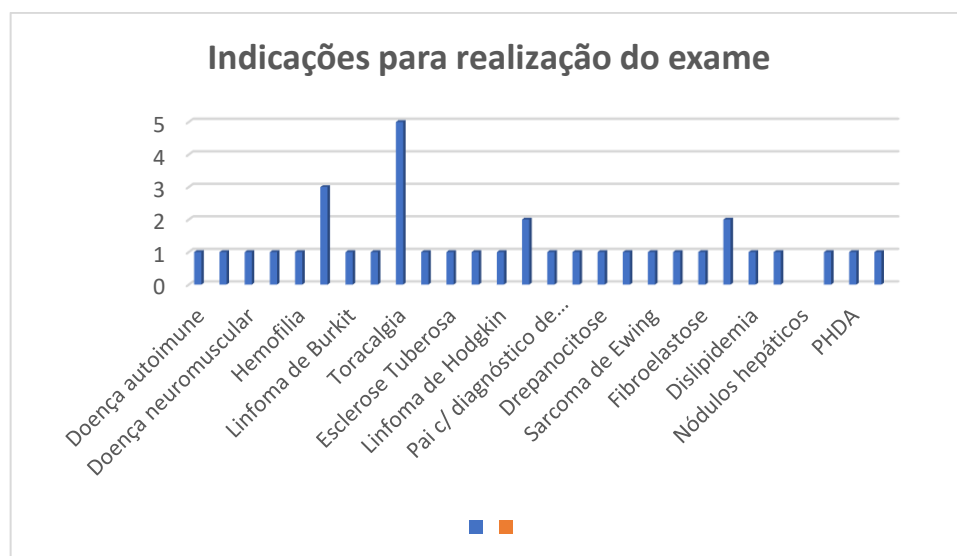


Gráfico 6- Indicações para a realização do exame ecocardiograma pediátrico

As cardiopatias com lesão de *shunt* esquerdo direito foram o principal grupo de patologias para a realização do exame de ecocardiograma, com 93 exames, seguindo-se as cardiopatias obstrutivas, com 34 exames e as cardiopatias cianóticas, com 21 exames. As restantes cardiopatias contabilizaram 36 exames conforme a tabela 4 e gráfico 7. A CIV foi, a cardiopatia acianótica com mais exames realizados (n =38).

Cardiopatias Observadas		Sexo		
		Masculino	Feminino	Total
<b>Lesões de <i>shunt</i></b>	CIV	21	17	38
	CIA	18	15	33
	PCA	5	6	11
	DSAV	4	7	11
<b>Lesões Obstrutivas</b>	Estenose pulmonar	11	4	15
	Estenose Aórtica	4	0	4
	Coartação da aorta	4	7	11
	Membrana subaórtica	0	1	1
	Hipoplasia arco aórtico	1	2	3
<b>Cianóticas</b>	TGA	4	0	4
	Atresia tricúspide	1	2	3
	Sínd. VE hipoplásico	1	0	1
	Anomalia Ebstein	1	0	1
	Tetralogia de Fallot	1	2	3
	Ventrículo Único	1	0	1
	VDDS	4	1	5
	RVP anómalo	1	2	3
<b>Outras patologias cardíacas</b>	Insuficiência. Ao	5	1	6
	Insuficiência Pulmonar	1	0	1
	Insuficiência mitral	0	4	4
	M. C. Hipertrófica	4	1	5
	M. Dilatada	1	1	2
	Cardiopatia reumática	1	2	3
	VE não compactado	4	2	6
	Aurícula única	1	0	1
	Dilatação do seio coronário, raiz Ao e VE	1	0	1
	Válvula, Ao bicúspide	2	0	2
	Art. Sub. D. aberrante	1	0	1
	Cor triatriatum	1	0	1
	Fistula coronária	1	0	1
	Janela aorto pulmonar	1	0	1
Doença aórtica	1	0	1	

Tabela 4- Exame ecocardiograma pediátrico realizado por grupos de patologias

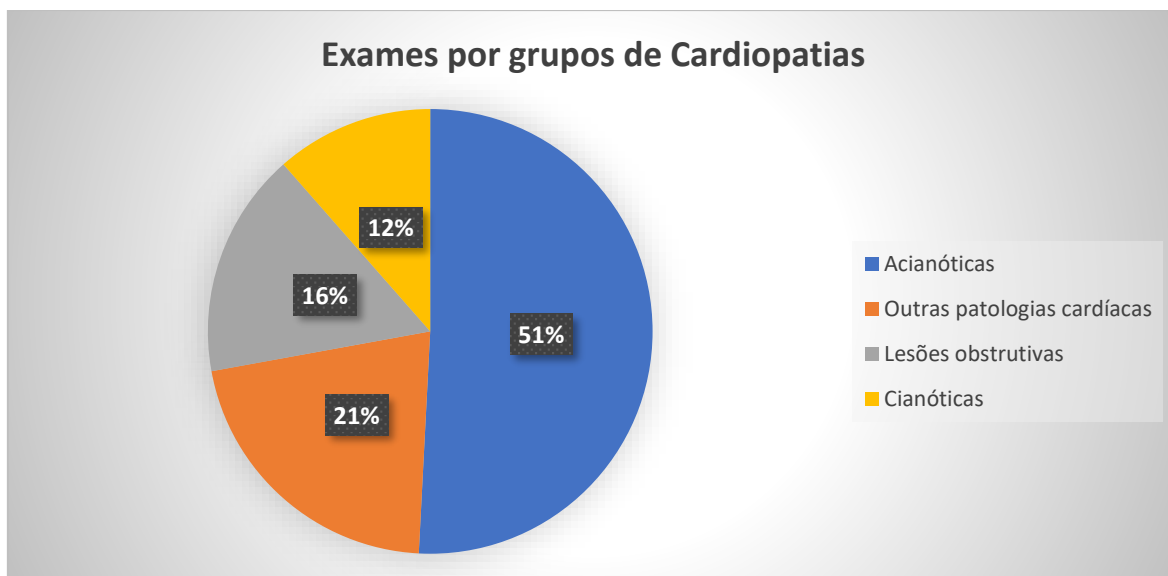


Gráfico 7- Apresentação gráfica dos exames realizados por grupos de cardiopatias.

### 5.1- Outras atividades desenvolvidas

Durante o estágio, participei ainda na admissão das crianças com cardiopatia congénita para a realização do cateterismo cardíaco. O exame, faz a avaliação hemodinâmica e anatómica da doença de base, sob anestesia geral, para o esclarecimento de dúvidas diagnóstica, caracterização da doença, e tratamento da patologia em causa. Na consulta explica-se aos pais o objetivo, benefício e os riscos associados ao procedimento. Em seguida, os pais assinam um documento (consentimento) para a realização do exame. São realizados os seguintes exames: a eletrocardiograma para avaliar o ritmo cardíaco, arritmias e alterações da repolarização; o ecocardiograma para avaliação da patologia, previamente já diagnosticada; radiografia do tórax, para despiste de alguma infeção pulmonar e avaliação do parênquima e vasculara pulmonar; análises clínicas. Depois da realização dos exames, os doentes são admitidos no serviço de internamento, e, entre a admissão e a intervenção percutânea poderão passar de três dias de internamento no Hospital.

No período de estágio, na maternidade Daniel de Matos, com orientação do coorientador, realizei o ecocardiograma a um recém-nascido com suspeita de transposição de grandes artérias (TGA). Durante o exame, fui orientada nos principais planos para diagnosticar a patologia, avaliar as cavidades, as vias de saída das grandes artérias, os retornos venosos e sistémicos, avaliação dos fluxos, avaliar os possíveis defeitos que podem

estar associados a patologia e a avaliação da função sistólica. Foi uma experiência boa, na qual tive a oportunidade de consolidar os conhecimentos teóricos com a prática no que diz respeito ao diagnóstico desta patologia.

No decorrer do estágio, na maternidade Bissaya Barreto, acompanhada com uma médica especialista do Serviço de Cardiologia pediátrica, assisti à realização de ecocardiograma fetal. Este exame, permite a visualização da estrutura cardíaca e diagnóstico de possíveis patologias ainda no útero materno. Realiza-se entre as 18<sup>a</sup> e a 22<sup>a</sup> semanas de gestação. É indicado nas situações em que existe um aumento isolado de translucência da nuca, diabetes materna, história familiar de doença cardíaca congênita, suspeita de alteração da anatomia cardíaca, entre outras. O transdutor posicionado em várias posições na parede abdominal materna, com auxílio do Doppler e do Doppler a cor, avalia o coração e as saídas das grandes artérias. Nesta técnica, percebi que a visualização de quatro cavidades é fundamental para diagnóstico de cardiopatias, por exemplo, na síndrome de coração esquerdo hipoplásico (SCEH), atresia da tricúspide e no ventrículo único. O diagnóstico de TOF, TGA, CoAo e arco aórtico interrompido (IAA), requer a visualização das vias de saídas proximal e distal. Apesar da minha participação ter sido por observação, esta, foi importante na medida que adquiri conhecimentos básicos de como realizar um ecocardiograma fetal.

Durante o período do estágio no serviço de cardiologia, na área de electrocardiografia, com o cardiopneumologista Hélder Costa, adquiri conhecimentos, pertinentes e importantes na realização de um eletrocardiograma pediátrico e a sua interpretação, a qual envolve uma avaliação sistemática do ECG. Esta análise determina o que é normal no eletrocardiograma pediátrico, e o que poderá ser uma manifestação de uma patologia cardíaca. É importante reconhecer que situações tipicamente anormais no ECG adulto, poderão ser achados normais no ECG pediátrico, dependendo da idade da criança. Essas alterações são o resultado das mudanças do desenvolvimento do miocárdio e do sistema circulatório do recém-nascido à idade adulta. Por exemplo, no recém-nascido, existe uma dominância maior do VD em comparação com o VE. Como consequência, o eixo elétrico terá uma inclinação para a direita, podendo ser observada uma amplitude grande da onda R em V1 e V2, a qual poderá estar diminuída nas derivações V5 e V6. Neste contexto, a realização do ECG pediátrico, recorre-se as derivações adicionais à direita (V3R

e V4R), as quais permitem uma melhor caracterização do VD. Com o crescimento, o VE aumenta de tamanho e ocorre uma alteração do eixo elétrico de direita para esquerda e a amplitude da onda R diminui nas derivações V1 e V2 e aumenta nas derivações V5 e V6. A frequência cardíaca é maior na criança do que em adultos. A duração do complexo QRS é menor nas crianças do que em adultos. Também a repolarização poderá apresentar traços característicos na criança distintos do expectável num adulto normal. Portanto, na realização da análise do ECG pediátrico, tem de se ter os critérios de normalidades bem definidos.

Durante o período de estágio tive, ainda, a oportunidade de assistir a duas sessões clínicas com os seguintes temas: “Avaliação do neurodesenvolvimento na pediatria”, e “Cardiomiopatias por mutações do gene das desmoplaquinas”.

## **5.2 – Competências adquiridas**

Numa visão geral do estágio na ultrassonografia cardíaca no Serviço de Cardiologia Pediatria, faço um balanço positivo como cardiopneumologista, das expectativas a que me tinha proposto desde o início desta formação pós-graduada. Melhorei os meus conhecimentos e competências técnicas, tendo uma visão mais abrangente no que concerne ao ecocardiograma transtorácico, particularmente em contexto pediátrico. O sentimento de responsabilidade na realização da técnica, ficou agora mais exigente.

## V. Análise e Apreciação Crítica do Estágio

Durante o período de 3 meses de estágio em Ultrassonografia cardíaca, no serviço de cardiologia no Hospital Pediátrico, estive exclusivamente na consulta de cardiologia, na qual a realização do ecocardiograma era uma rotina na consulta.

Desde o início, tive a permissão para realizar ecocardiograma com supervisão do coorientador, médico cardiologista pediátrico. Para além do coorientador, tive oportunidades de estar com outros cardiologistas do serviço, que durante a consulta permitiram-me realizar ecocardiogramas e interagir no decurso das consultas. Todos contribuíram com os seus conhecimentos e as suas experiências para a minha formação.

Na execução do exame, é fundamental conhecer os planos adequados para cada tipo de cardiopatia, bem como saber avaliar, quantificar os fluxos, medir as cavidades, associar o raciocínio clínico com as imagens do exame, de forma a perceber a fisiopatologia da doença. Na execução de ecocardiograma pediátrico, é fundamental ter conhecimentos da embriologia e anatomia cardíaca, pois, muitas cardiopatias surgem das alterações no processo do desenvolvimento cardíaco, verificando-se que, em determinadas cardiopatias, a localização, está relacionada com as fases do desenvolvimento do coração. Adquiri conhecimentos da importância da cirurgia paliativa, no alívio dos sintomas e na preservação da qualidade de vida razoável, quando o tratamento é improvável, no processo de cardiopatias congénitas complexas.

O método *Speckle Tracking* é uma técnica que fornece um diagnóstico precoce das alterações do músculo miocárdio, durante a fase do ciclo cardíaco, na avaliação da função sistólica do ventrículo esquerdo. Sendo um tema lecionado no 1º ano do mestrado, como um ponto negativo gostaria de ter mais tempo no estágio para a realização da técnica e a sua interpretação.

No decorrer do estágio, verifiquei que o serviço através de parcerias com os países africanos de Língua Oficial Portuguesa (PALOPS), recebem nas consultas, crianças oriundas desses países para um tratamento adequado e especializado, fato que considero positivo, devido as dificuldades em que esses países enfrentam (particularmente S. Tomé e Príncipe) no tratamento dessas cardiopatias.

No âmbito da reflexão relativa do impacto da importância da pós-graduação como profissional de saúde, para mim e para o País, posso concluir que é altamente positiva em termos de:

- Adquiri conhecimentos técnicos e científicos, absolutamente necessários para o desempenho das acções na minha vida profissional;
- Engrandecimento da Instituição, através da aquisição de quadros técnicos competentes que levam a prestação de serviços de qualidade à população, sobretudo crianças;
- Satisfação e menos preocupação manifestada por parte dos pais, ao verem os seus filhos diagnosticados com DCC no país, evitando evacuação ao exterior;

Em suma, o estágio no serviço de cardiologia no Hospital Pediátrico de Coimbra, foi para mim uma oportunidade de consolidar e obter mais conhecimentos na área e na interação numa equipa multidisciplinar no serviço, num dos melhores centros de Portugal.

## **VI. Conclusão**

A ultrassonografia cardíaca, tornou-se hoje uma prática fundamental na avaliação das doenças cardíacas. Torna-se importante preservar e aprofundar os conhecimentos, pois é uma área em constante evolução.

O cardiopneumologista que exerce função nesta área tem como finalidade, realizar e interpretar com autonomia os exames ecocardiográfico, como também a participação do diagnóstico clínico do paciente em parceria com outros profissionais, fazendo parte de uma equipa multidisciplinar.

Durante este período, foi muito bom para mim, pois saio mais capacitada, as dificuldades foram ultrapassadas e os conhecimentos bem consolidados. Realçando aqui, a disponibilidade dos médicos, cardiopneumologista, principalmente do orientador e coorientador no esclarecimento das dúvidas e na passagem dos conhecimentos.

## VII - Casos Clínicos

### Comunicação Interventricular

#### Resumo

Os defeitos septais são alterações no desenvolvimento da estrutura da anatomia do coração. A comunicação interventricular é a cardiopatia mais frequente, e a sua incidência é semelhante entre os géneros. Esses defeitos, permitem a comunicação entre os lados esquerdo e direito do coração. Habitualmente, alguns desses defeitos encerram, outros são diagnosticados e corrigidos. O ecocardiograma é o método de diagnóstico mais fiável e a cirurgia continua a ser o tratamento de eleição por abranger vários subtipos desses defeitos. Apesar do grande avanço no diagnóstico e tratamento desses defeitos, em alguns países subdesenvolvidos, ainda é limitado o tratamento dessa cardiopatia. Consequentemente, clinicamente pode desencadear complicações hemodinâmicas graves, pondo em risco a vida do paciente. Este é um caso clínico de uma criança evacuada de Cabo Verde, para o tratamento de uma comunicação interventricular.

**Palavras Chaves:** Cardiopatia Congénita, Comunicação Interventricular, Ecocardiograma Transtorácico, Insuficiência Cardíaca, Hipertensão Arterial pulmonar

## **Abstract**

*Septal defects are changes in the development of the structure of the heart's anatomy. Ventricular septal defect is the most common congenital heart disease, and its incidence is similar between genders. These defects allow a communication between the left and right sides of the heart. Usually, some of these defects close, others are diagnosed and corrected. Echocardiography is the most reliable diagnostic method and surgery continues to be the treatment of choice as it covers several subtypes of these defects. Despite great advances in the diagnosis and treatment of these defects, in some underdeveloped countries, the treatment of this heart disease is still limited. Consequently, clinically it can trigger serious hemodynamic complications, putting the patient's life at risk. This is a clinical case of a child evacuated from Cape Verde, for treatment of a ventricular septal defect.*

**Keywords:** *Congenital Heart Disease(D006330), Interventricular Communication, Transthoracic Echocardiogram, Heart Failure, Pulmonary Arterial Hypertension*

## **1- Introdução**

A comunicação interventricular é o defeito cardíaco congénito mais frequente, com uma prevalência de 5,27 crianças por 1.000 nascidos vivos (Bergmann, M., Germann, CP. 2021). Os sintomas e o tratamento dependem da localização, do tamanho e da idade do paciente. A CIV larga pode originar sinais de insuficiência cardíaca, má progressão ponderal, hepatomegalia, sopro holossistólico e hipertensão arterial pulmonar. Geralmente os pequenos defeitos encerram espontaneamente por volta de 2 anos de idade, entretanto os maiores defeitos e aqueles que envolvem o septo de entrada e saída requerem intervenção cirúrgica (Allen, HD., Shaddy, RE., et al. 2016). Nas crianças pequenas o tratamento cirúrgico é recomendado, devido as alterações hemodinâmicas que podem surgir no primeiro ano de vida. A hipertensão arterial pulmonar é uma doença vascular pulmonar progressiva que esta associada a morbidade e mortalidade em crianças proporcionando uma sobrevida média de 10 meses se não for tratada (ARAFURI, N., MURNI, IK, et al 2021). Porém, nos países subdesenvolvidos onde o diagnóstico muitas vezes é feito numa fase avançada, o desenvolvimento da hipertensão pulmonar geralmente já esta estabelecida. Consequentemente, isso torna difícil a decisão de encerrar ou não (Kalezi, ZE., Majani, N., et al. 2023).

### **Descrição do caso clínico**

Lactente de 3 meses de idade, sexo feminino, evacuada de Cabo Verde, onde estava internada por cardiopatia e insuficiência cardíaca. Foi diagnosticada aos 2 meses de idade em Cabo Verde, por insuficiência cardíaca com má progressão ponderal e dificuldade respiratória. Em Portugal, no Hospital Pediátrico de Coimbra foi diagnosticada com comunicação interventricular (CIV) larga e comunicação interauricular ostium secundum (CIA OS), insuficiência cardíaca descompensada e sépsis. No internamento, foi realizado tratamento da infeção com vancomicina durante 15 dias e otimização terapêutica da insuficiência cardíaca, bem como aumento do aporte calórico nutricional e alimentação por sonda nasogástrica. Apesar destas medidas, a lactente mantinha estado de insuficiência cardíaca com má progressão ponderal, pelo que foi decidido propor para correção cirúrgica da CIV e da CIA.

Ao exame objetivo, a lactente apresentava um peso de 3,520g (<P1), desnutrida, estatura 56,5cm (<P1), tensão arterial (TA 85/47 (62) mmHg), frequência cardíaca (FC 170bpm), saturação (SpO2) 96%. Na auscultação cardíaca, auscultava-se sopro holossistólico IV/VI, sem galope. Na auscultação pulmonar, auscultava-se murmúrio vesicular mantido bilateralmente, sem ruído adventício e não apresentava hepatomegalia palpável.

A lactente, foi medicada com furosemida 3mg 3xdia, enalapril 0,6mg 2xdia, espironolactona 6,25mg 2xdia, suplemento de ferro 3 gotas 2xdia e vitamina D 1 gota por dia e o ácido fólico.

### **Exames complementares de diagnósticos**

#### **- Radiografia do Tórax**

O exame apresentava cardiomegalia por dilatação de cavidades esquerdas, índice cardiotorácico aumentado (ICT 74%), infiltrado intersticial ligeiro com presença de bolha gástrica à esquerda.



Figura1- Radiografia do tórax na projeção pósterio anterior. Observa-se aumento do índice cardiotorácico com cavidades esquerdas dilatadas.

#### **Eletrocardiograma**

O exame apresentava o ritmo sinusal, FC 170bpm, intervalo PQ 120 ms, complexo QRS estreito no quadrante inferior esquerdo (QIE) com critérios de voltagem para hipertrofia biventricular, sem a presença de extrassístole.

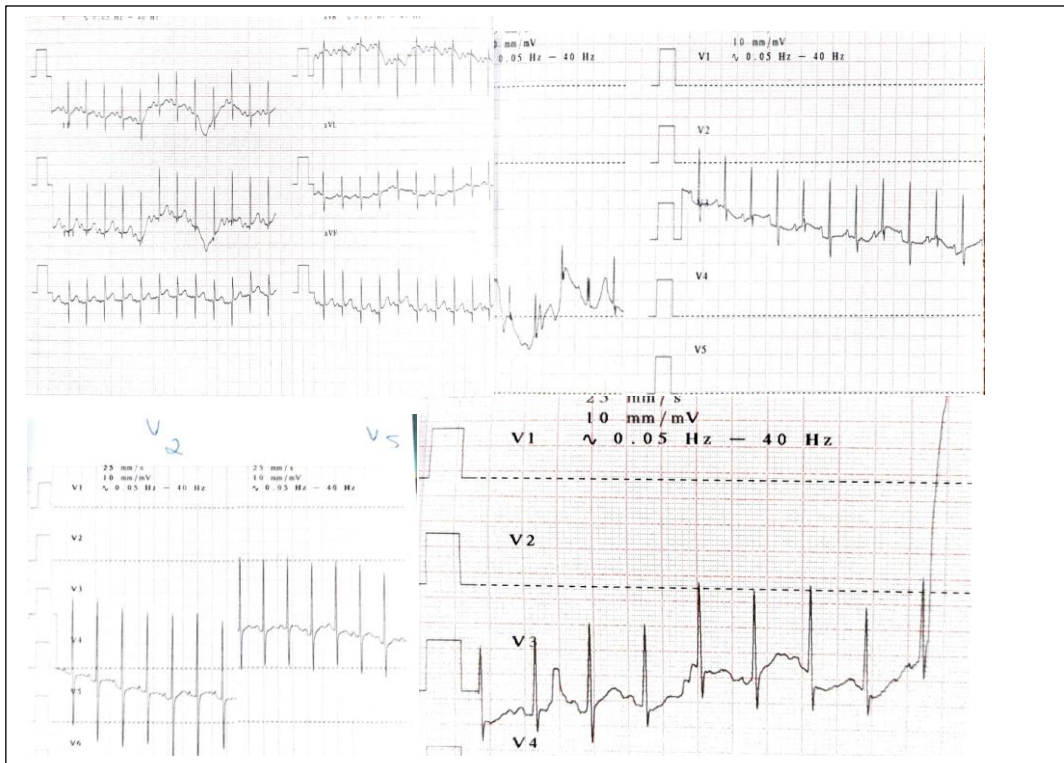


Figura 2- Exame de eletrocardiograma realizado.

**- Ecocardiograma transtorácico**

- . Situs solitus. Levocardia com levoápex.
- . Retorno venoso sistêmico e pulmonar normais.
- . Dilatação de cavidades esquerdas. Área AE5,22cm<sup>2</sup>. AD 2,58 cm<sup>2</sup>.VD basal 16,65mm. VE d/s 23,7/15,7mm, SIV 4,1mm, PW 4,6mm.
- . Função biventricular preservada. TAPSE 11mm. FEj VE 65%; FEc 34%.
- . Válvula tricúspide normofuncionante. Válvula mitral normofuncionante.
- . Válvula. À tricúspide, normofuncionante. Anel. Ao 8,7 mm; seios de valsava 13,3 mm, junção sinotubular 9,2mm. Ao ascendente 10,4mm.
- . Comunicação interauricular no ostium secundum, diâmetro de 2mm com shunt esquerdo direito.
- . Comunicação interventricular perimembranosa larga com 7mm de diâmetro com presença de shunt esquerdo direito.

- . Sem outros shunts.
- . Válvula pulmonar normofuncionante. Ramos da artéria pulmonar confluyente e de normal calibre. Anel pulmonar 8,8mm, tronco da artéria pulmonar 8,1 mm, ramo direito 5,3mm e o ramo esquerdo 5,7mm.
- . Observa-se hiperfluxo pulmonar, com gradiente VD-AP 44mmHg. Sem evidência de estreitamento infundibular, valvular pulmonar ou supra-avalvular.
- . Artérias coronárias de normal origem e distribuição.
- . Cross aórtica esquerda, sem obstáculo.
- . VCI~Ao, com normal modulação respiratória.
- . Sem derrame pericárdico.

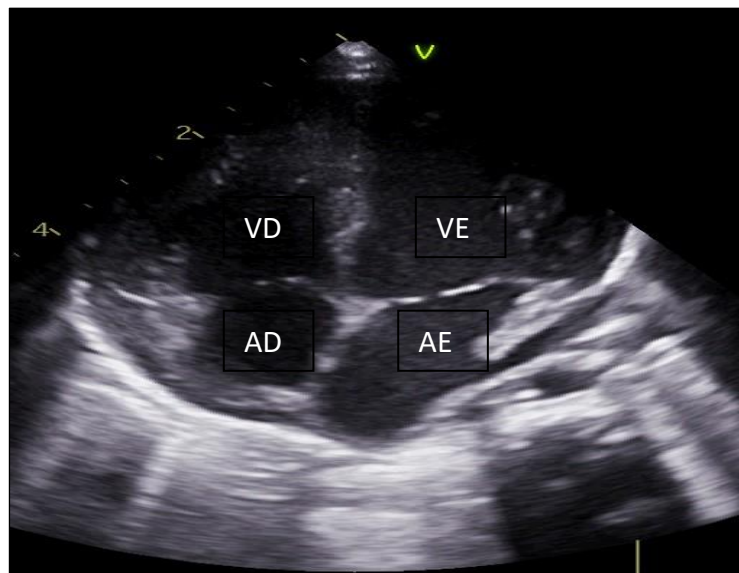


Figura 1. Ecocardiograma transtorácico. Plano apical de 4 câmaras, onde visualiza-se dilatação das cavidades esquerdas. AE, aurícula esquerda; VE, ventrículo esquerdo; AD, aurícula direita; VD, ventrículo direito.

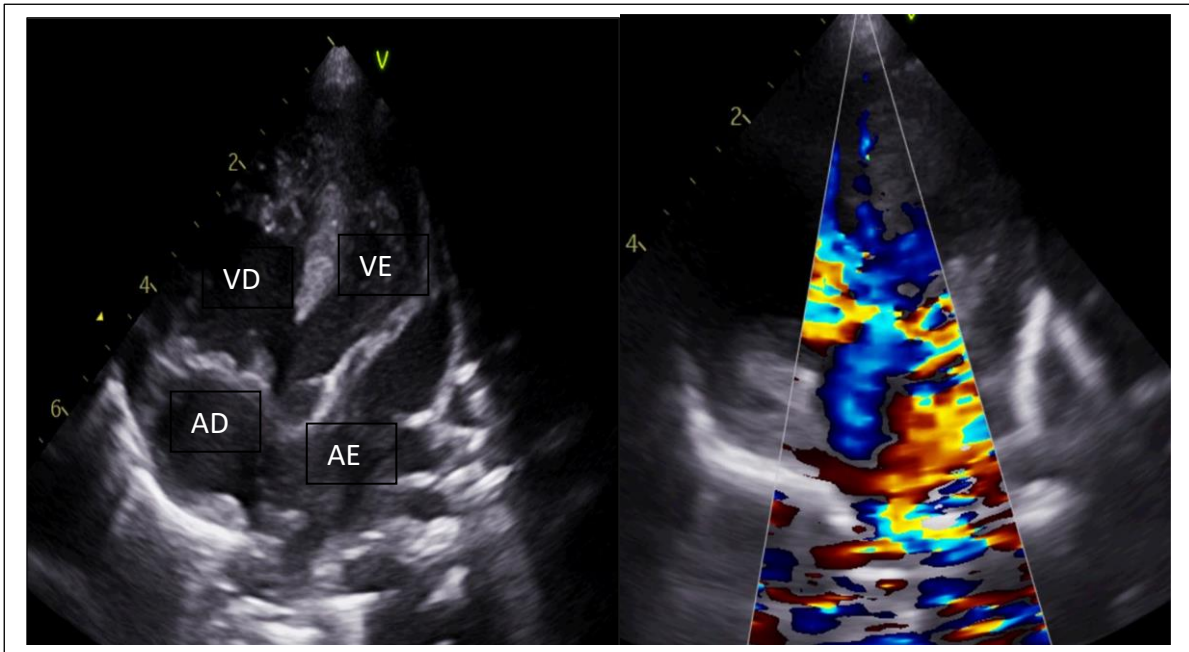


Figura 2. Ecocardiograma transtorácico. Plano apical de 5 câmaras, usando imagens modo 2D e doppler a cor, visualiza-se a presença de CIV perimembranosa e a passagem do fluxo sanguíneo turbulento de esquerda para direita. AE, aurícula esquerda; VE, ventrículo esquerdo; AD, aurícula direita; VD, ventrículo direito.

### Tratamento

Como tratamento, realizou-se a cirurgia, fez-se o encerramento de comunicação interventricular com *patch* de pericárdio bovino e encerramento de CIA (sutura direta).

O pós-operatório ocorreu sem nenhuma intercorrência. Procedeu-se à redução progressiva da terapêutica diurética até à sua suspensão e aumentou progressivamente o peso, pelo que teve alta para o país de origem, um mês após a cirurgia. O exame de ecocardiograma transtorácico dirigido antes da alta, revelou: CIA OS mais CIV encerradas com excelentes resultados.

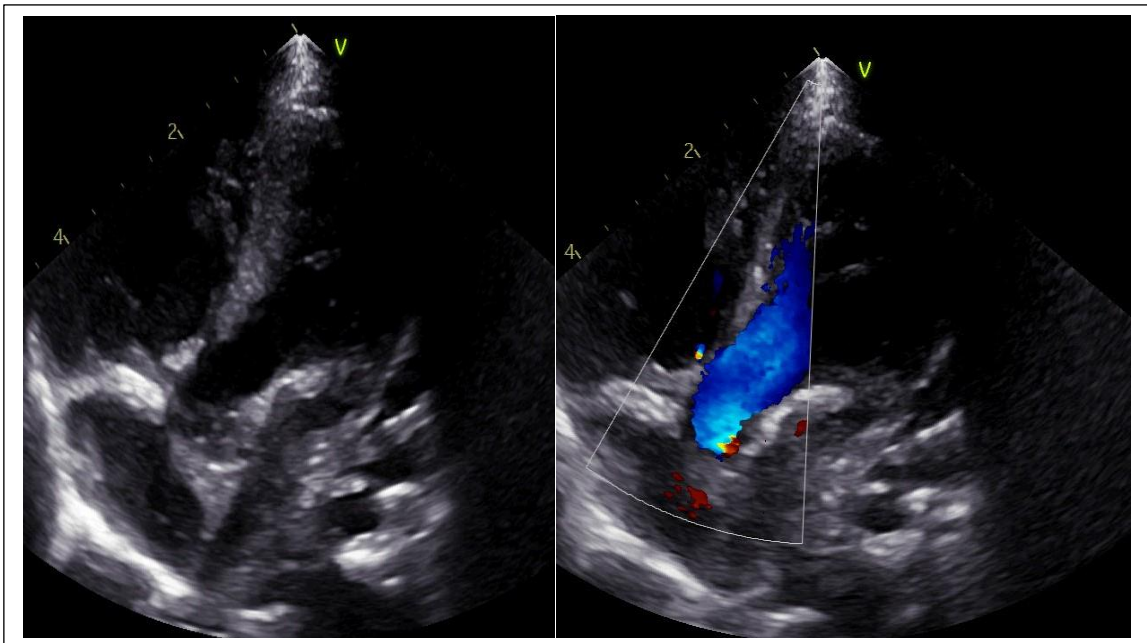


Figura 3. Ecocardiograma transtorácico. Plano apical de 5 câmaras, usando imagens modo 2D e doppler a cor visualiza-se o encerramento de CIV perimembranosa e a presença de fluxo laminar no trato de saída do VE.

### Discussão

A DCC é o defeito congênito mais comum de todas as principais malformações congênitas e afeta milhões de recém-nascidos todos os anos (Tankeu et al., 2017).

A comunicação interventricular é responsável por cerca de 40 % dos recém-nascidos com malformações cardíacas e 10 % das malformações fetais (Kopylov, LG., Mayman, R., et al 2022).

A incidência de DCC em países subdesenvolvidos não é conhecida, mas estudos relatam que a prevalência globalmente continua a aumentar, com evidências de necessidade de diagnóstico e tratamento em África (Hewitson, J., et al. 2010). De acordo com a manifestação clínica as crianças geralmente são submetidas a cirurgia no primeiro ano de vida, para evitar o desenvolvimento de hipertensão arterial pulmonar. No caso clínico, a latente foi submetida a cirurgia numa fase precoce, com pouco meses de vida. Situação pouco habitual, para a maioria de crianças que nascem em África, onde os diagnósticos são feitos em idades avançadas e com poucos recursos financeiros para um devido tratamento. Entretanto, o diagnóstico tardio é um problema principalmente nesses

países, pondo em risco, o tratamento cirúrgico quando a hipertensão arterial pulmonar já está diagnosticada (Jivanji SG., et al 2019). Para além disso, nesses países subdesenvolvidos do continente africano, a falta de meios tecnológicos, assistência médica especializada, infraestruturas adequadas dificultam o processo de tratamento dessas patologias (Liu.Y., et al. 2019).

Segundo Zikarg, Y, T., et al, embora a maioria de casos seja tratado espontaneamente sem qualquer intervenção, cerca de 2,5 a 13/ 1000 nascidos, precisa de cuidados cardiológicos especializados. Cerca de nove décimos dos bebés do mundo nascidos com DCC vivem em zonas com pouco ou nenhum cuidado, onde a mortalidade continua alta (Tchervenkov, Cl. Jacobs, JP., et al. 2008). Assim sendo, enfatiza a necessidade urgente de estabelecer centros cardíacos acessíveis e funcionais nesses países, de forma a melhorar o atendimento e o tratamento disponível para a população.

## **Conclusão**

O diagnóstico e o tratamento da CIV numa fase precoce, dependendo das manifestações clínicas é importante, pois evita o desenvolvimento das alterações estruturais e hemodinâmicas que possam surgir ao longo do tempo. A ecocardiografia tornou-se uma técnica de eleição para o diagnóstico dessas patologias. É fundamental que esses países tenham estruturas capazes de prestar melhor cuidados de saúde para os pacientes.

## Transposição de Grandes Artérias

### Resumo

A transposição de grandes artérias (TGA), é a cardiopatia congênita cianótica mais comum em neonatos, caracterizada por discordância ventrículo-arterial. O recém-nascido com TGA apresenta cianose ao nascimento e como o sangue circula em dois circuitos em paralelos, a ausência de *shunt* suficiente pode evoluir para hipoxemia grave e morte. O ecocardiograma transtorácico e a oximetria de pulso são exames fundamentais no diagnóstico desta patologia. Desde 1975, a cirurgia de *switch* arterial tornou-se a técnica principal para o tratamento anatômico e fisiológico da TGA. Este é um caso clínico de um recém-nascido com diagnóstico de TGA.

**Palavras-chaves** – Transposição de grandes artérias, Doença cardíaca congênita, Cianose, Oximetria de pulso, ecocardiograma transtorácico, Switch arterial.

### Abstract

*Transposition of the great arteries (TGA) is the most common cyanotic congenital heart disease in neonates, characterized by ventrículo-arterial discordance. A newborn with TGA presents cyanosis at birth and as the blood circulates in two parallel circuits, the absence of sufficient shunting can lead to severe hypoxemia and death of the patient. Transthoracic echocardiogram and pulse oximetry are fundamental to the diagnosis of this pathology. Since 1975, arterial switch surgery has become the main technique for the anatomical and physiological treatment of TGA. This is a clinical case of a newborn diagnosed with TGA.*

**Keywords-** *Transposition of great arteries, Congenital Heart disease, Cyanosis, Pulse oximetry, Transthoracic echocardiogram, Arterial Switch.*

## Introdução

A TGA é a cardiopatia cianótica mais frequentemente diagnosticada durante o período neonatal. A incidência é de 0,2 a 0,4/ 1.000 nados vivos e, é mais frequente no sexo masculino (Guiomar, O., Jorge, S. 2012).

Nesta patologia, existe uma discordância ventrículo-arterial. A artéria aorta tem origem no VD e a artéria pulmonar no VE. Esta situação cria duas circulações em paralelo (VD-Ao; VE- AP), resultando numa ineficaz oxigenação da circulação sistémica. Clinicamente, a cianose manifesta-se precocemente nas primeiras horas de vida e, se não for corrigida, resulta a morte do recém-nascido (Wang, Z., Li, Z., Ding N. et al 2022). Só é possível a sobrevivência se existirem uma ou mais comunicação entre estas circulações (CIA, CIV ou PCA).

A cirurgia de *switch* arterial substituiu os procedimentos de troca auricular desenvolvidos por Mustard e Senning no tratamento da transposição das grandes artérias. Esta cirurgia, surgiu pela primeira vez em 1975 (cirurgia de Jatene), e tornou-se a principal técnica cirúrgica para o tratamento de TGA. Esta técnica reduziu consideravelmente as taxas de mortalidade em pacientes com TGA, melhorando assim as taxas de sobrevivência (Katherine, L., Zaleski, L., et al 2021). A cirurgia de troca arterial apresenta excelentes resultados em longo prazo, os pacientes apresentam boa expectativa de vida, função ventricular esquerda preservada e qualidade de vida favorável. Atualmente, a maioria dos pacientes vive até a idade adulta, com uma sobrevida de 20 anos de quase 90% (Villafane, J., Latin- Hermoso, R., et al. 2014). Entretanto, apesar destes resultados a longo prazo, os pacientes com cirurgia de troca arterial a longo prazo muitas vezes surgem alterações na disfunção do VD, capacidade reduzida no exercício físico, insuficiência aórtica, alteração das artérias coronárias e estenose pulmonar.

Alguns estudos demonstraram que após a troca arterial, é importante o seguimento ecocardiográfico, médio e longo prazo, para o controlo dessas complicações (Ding, N., Yi, H., et al 2022).

O caso clínico apresentado, o diagnóstico foi feito no período pós-natal, o recém-nascido, já apresentava uma saturação de O<sub>2</sub> diminuída, assim sendo teve de se realizar a atrioseptomia de Rashkind.

## Descrição do caso clínico

Recém-nascido do sexo masculino, com diagnosticado pós-natal de D-TGA simples + PCA em contexto de cianose nos primeiros minutos de vida. O recém-nascido apresentava SpO2 pré ductal mínima de 20% e pós ductal 96%. Foi realizada a atrioseptomia de Rashkind com sucesso às 2h de vida pela equipa de Cardiologia Pediátrica, em que a SpO2 pré ductal pós procedimento passou a ser de 96%.

O recém-nascido esteve sob ventilação invasiva até D2 de vida e sob ventilação não invasiva de D2 e D4 de vida. Atualmente em respiração espontânea sem necessidade de oxigénio suplementar e sob nutrição parentérica, a progredir na nutrição entérica (60ml/Kg/dia NPT + 60ml/dia AE).

No exame objetivo, o recém-nascido apresentava um peso de 2880g Kg (P5), estatura 50. Subcianose, tensão arterial (TA 64/38 mmHg), frequência cardíaca (FC 150bpm), saturação (SpO2 pré ductal 86-94%, pós ductal 90-94 %). Abdómen sem organomegalias palpáveis, pulsos femorais +/-.

### **Exames complementares de diagnósticos**

#### **- Radiografia do Tórax**

O exame apresentava índice cardiotorácico aumentado (ICT 60%), mediastino superior estreito ainda que com visualização de timo à direita. Seios costo e cardiofrenicos livres. Sem alterações parenquimatosas.



Figura1- Radiografia do tórax na projeção pósterio anterior. Observa-se aumento do índice cardiotorácico.

## Eletrocardiograma

O exame apresentava o ritmo sinusal, FC 157 bpm, intervalo PQ 93 ms, complexo QRS com o eixo no quadrante inferior direito (QID), QTc 376 ms, predomínio forças direitas. Sem alterações da repolarização ST-T.

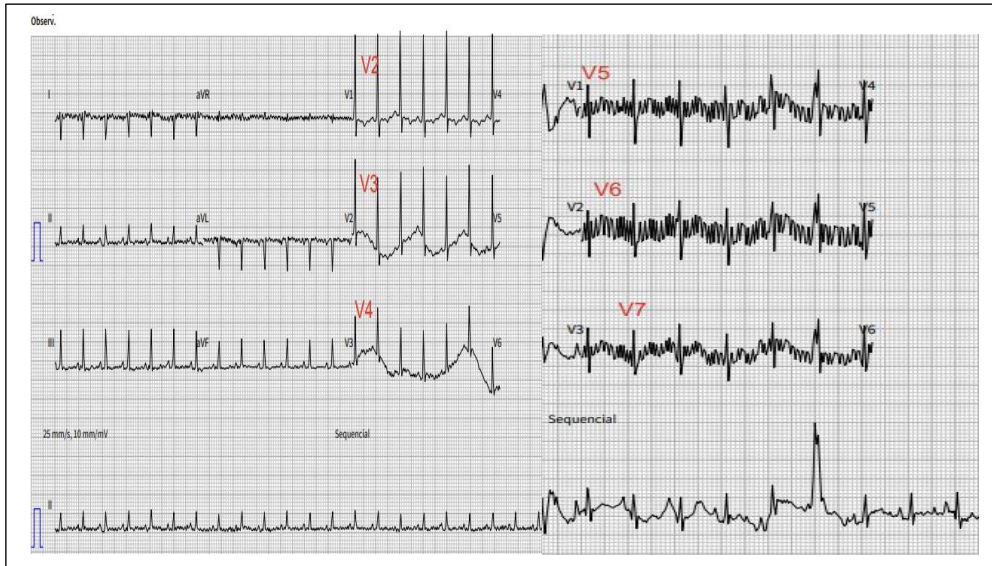


Figura 2- Exame de eletrocardiograma realizado.

## - Ecocardiograma transtorácico

- Situs solitus, levocardia com levoapex. Concordância auriculoventricular.
- Discordância ventrículo- arterial em D-Loop, com artéria aorta anterior e direita, a sair do ventrículo direito e artéria pulmonar posterior e a esquerda a sair do ventrículo esquerdo.
- Retornos venosos sistêmico e pulmonar normais.
- Cavidades cardíacas de normais dimensões. SIV 3mm (Zs: -0.9); PP 2,5mm (Zs: -1.7); DDVE 19mm (Zs: +0.5); DSVE 12mm (Zs: +0.2).
- Boa função biventricular. TAPSE 8mm; FEj VE 69%; FEc 36%.
- Válvula Ao tricúspide. Válvula pulmonar aparentemente tricúspide. Anel aórtico 9,3mm (Zs: +2.2).
- Artéria pulmonar sem obstáculo à saída do VE. Anel pulmonar 9,8mm (Zs: +1.2).
- Comunicação interauricular larga (pós atrioseptostomia), com 6,6mm com shunt E-D.
- Septo interventricular intacto.

- Persistência do canal arterial largo com shunt Ao-AP.
- Ramos da artéria pulmonar confluyente e de normal calibre.
- Artéria coronária esquerda com origem no "facing sinus" esquerdo. Artéria coronária direita com origem no "facing sinus" direito.
- Crossa esquerda, com arco transverso visualmente alongado. Arco transverso 5,4mm (Zs: -2.1) e istmo de 3,7mm (Zs: -2.1), sem obstáculo.

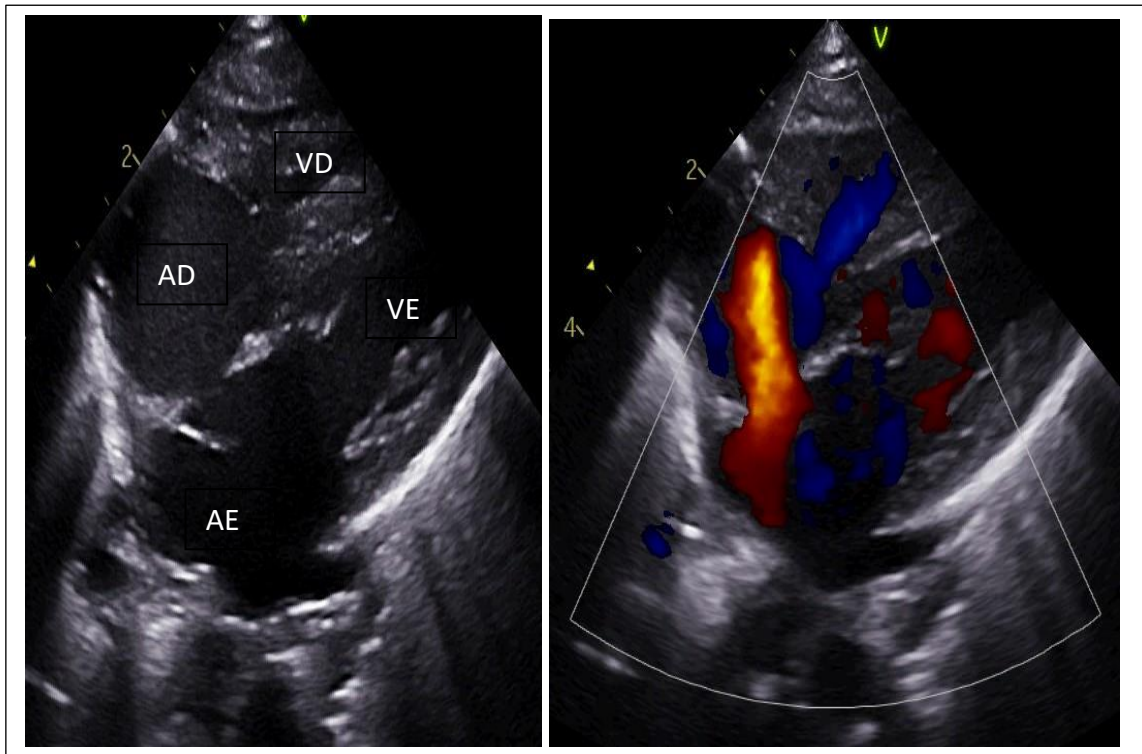


Figura 3. Ecocardiograma transtorácico pré-operatório. **A-** Plano apical de 4 câmaras, usando imagens modo 2D, visualiza-se a CIA larga obtida através de atriosseptostomia. **B-** Doppler a cor, onde visualiza-se a presença de CIA. AE, aurícula esquerda; VE, ventrículo esquerdo; AD, aurícula direita; VD, ventrículo direito.

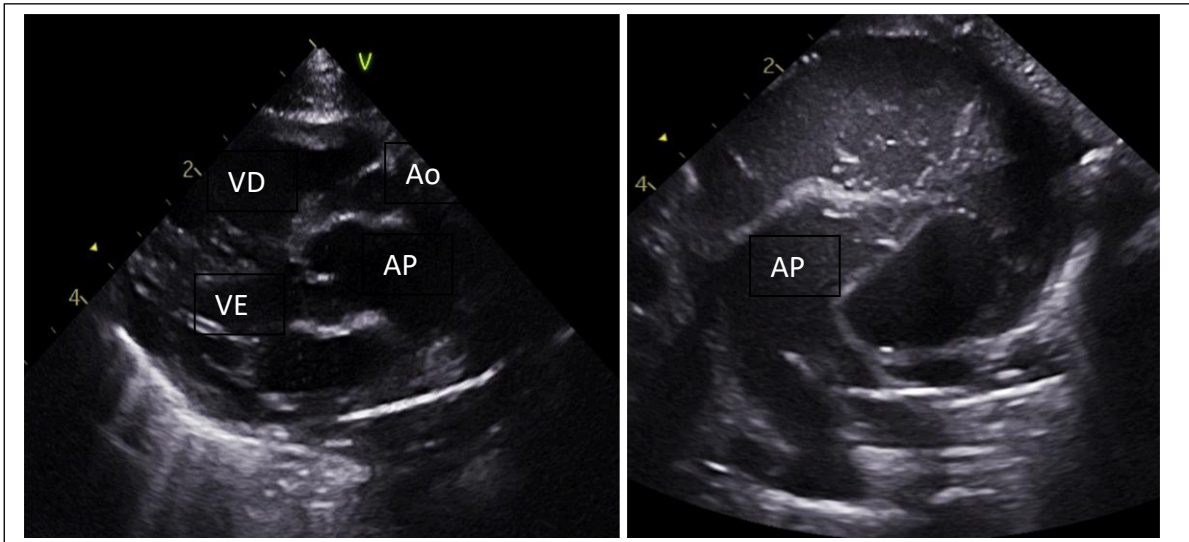


Figura 3. Ecocardiograma transtorácico pré-operatório. **A-** Plano paraesternal 2D, visualiza-se a artéria pulmonar com origem no ventrículo esquerdo e a sua bifurcação na parte distal. **B-** Plano apical de 5C, visualiza-se a saída da artéria pulmonar do ventrículo esquerdo. Ao, aorta; VE, ventrículo esquerdo; AP, artéria pulmonar; VD, ventrículo direito.

### Tratamento

Como tratamento, foi proposta a cirurgia *switch* arterial, que decorreu sem intercorrências, com extubação do doente em D2 de pós operatório e uma estadia de 5 dias nos cuidados intensivos. Após esses 5 dias, passou para a enfermaria, com autonomia crescente na alimentação. Teve alta para o domicílio após duas semanas da cirurgia, e atualmente não apresenta sequelas de relevo. No ecocardiograma apresentava boa função biventricular, neoorta competente e gradiente supra-avalvular de 18 mmHg (sutura cirúrgica e manobra de LeCompte).

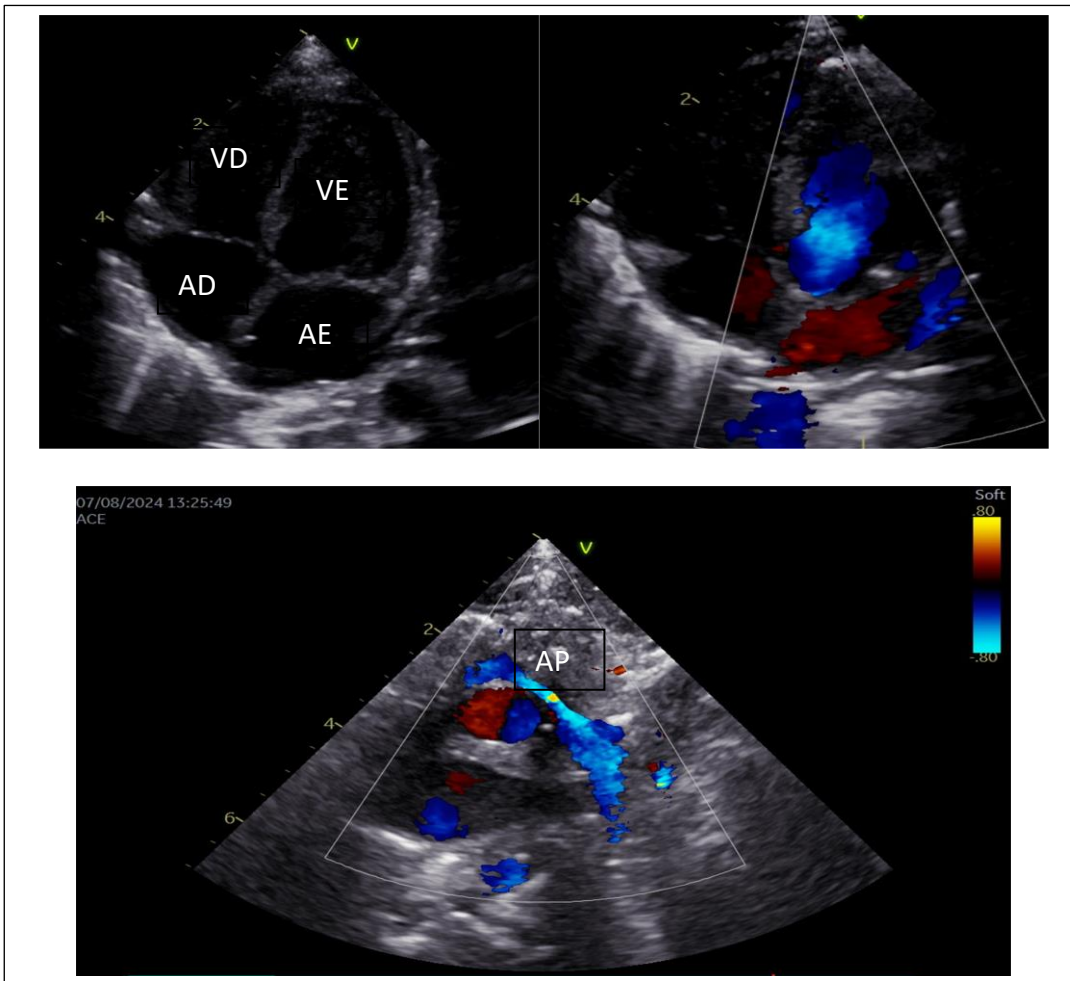


Figura 4. Ecocardiograma transtorácico pós-operatório. **A-** Plano apical de 4C, visualiza-se o encerramento da CIA no ostium secundum. **B-** Plano apical de 5C, visualiza-se a artéria aorta a sair do ventrículo esquerdo com presença de um fluxo laminar. **C-** Plano paraesternal eixo curto dos grandes vasos, observa-se a saída da artéria pulmonar. AE, aurícula esquerda; AD, aurícula direita; VE, ventrículo esquerdo; VD, ventrículo direito; A Ao, artéria aorta; AP, artéria pulmonar.

## Discussão

A TGA é a cardiopatia congênita cianótica mais frequentemente diagnosticada durante o período neonatal. A incidência é de 0,2 a 0,4/ 1.000 nados vivos e , é mais frequente no sexo masculino (Guiomar, O., Jorge, S. 2012).

O tratamento cirúrgico da TGA de acordo a sua história, utilizou vários métodos cirúrgicos até o surgimento de novos tratamentos mais eficazes. A cirurgia de Mustard e Senning baseada em redirecionar o retorno venoso sistêmico e pulmonar para o ventrículo conectado á aorta correta, teve excelentes resultados clínicos iniciais. No entanto, ao longo do tempo apresentava problemas de obstrução da veia cava superior, arritmias auriculares

e ventriculares regurgitação tricúspide e insuficiência cardíaca direita (Qu, Y., Liu, X., Zhuang, J., et al. 2016).

Com o surgimento de uma nova abordagem cirúrgica, a cirurgia de Jatene que consiste em troca arterial (Switch arterial), tornou-se o procedimento cirúrgico principal para crianças com TGA com bons resultados precoces e de longo prazo. Durante 40 anos de cirurgia de troca arterial houve uma diminuição significativa na mortalidade perioperatória para 5% em centros cardíacos especializados (Khairy, P., Clair, M., et al. 2013).

Apesar de muitos pacientes com operação de troca arterial apresentar bons resultados a longo prazo, existem algumas complicações que podem surgir com o passar do tempo, tais como: dilatação da raiz da neo - aorta, regurgitação aórtica significativa com necessidade de nova substituição da válvula aórtica após 25 anos, a capacidade reduzida no exercício, influenciada por disfunção do VD, estenose pulmonar e obstrução do trato de saída do VD (Villafane, J., Latin- Hermoso, R., et al. 2014). Não obstante a isso, o acompanhamento ao longo prazo mostrou que 5-7% dos pacientes com TGA submetidos a operação de troca arterial podem ter obstrução coronárias em longo prazo, sendo que é a causa mais comum de morbidade e mortalidade nesses pacientes (Abreu, SM., António, M. et al. 2021). Estudos consideram que a estenose pulmonar é um processo multifatorial, em que o alongamento das artérias pulmonares com a manobra de Lecompte, a compressão dinâmica dessas artérias devido a neo-aorta frequentemente dilatada, a formação de cicatriz no local de anastomose e a aterosclerose devido a distribuição alterada da tensão de cisalhamento da parede causam a estenose pulmonar proximal após a troca arterial (Villafane, J., Latin- Hermoso, R., et al. 2014).

Segundo Abreu, SM., et al, relataram uma incidência de 0,3 a 0,8 % de morte súbita cardíaca, que se acredita estar relacionada à arritmia primária, isquemia do miocárdio ou enfarte agudo do miocárdio. A maioria das mortes ocorre de 1 a 5 anos após a cirurgia da troca arterial.

A cirurgia de Jatene (troca arterial), atualmente, é um grande marco importante na história de crianças que nascem com cardiopatia congênita cianótica TGA. A taxa de mortalidade diminuiu consideravelmente, e a maioria dos pacientes vivem até a idade adulta.

O ecocardiograma transtorácico é método de eleição para diagnóstico de transposição das grandes artérias. Na avaliação ecocardiográfica, deve avaliar-se o trajeto da aorta, da artéria pulmonar e das artérias coronárias e a existência de anomalias associadas, como defeitos do septo interventricular, coartação da aorta, obstrução do trato de saída do ventrículo esquerdo e anomalias da válvula mitral. É ainda importante, medir o diâmetro da artéria pulmonar e da aorta, a localização das válvulas cardíacas, a origem e o trajeto das artérias coronárias, dado que este exame é essencial para orientar a abordagem terapêutica. Este exame fornece informação anatômica e funcional suficiente para realização da atrioseptostomia por balão em segurança.

## VIII- Referências Bibliográficas

- 1 - Zimmerman M, Smith A, Sable C, Echko M, Wilner L, et al. (2020). Global, regional, and national burden of congenital heart disease, 1990–2017: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2017. *Lancet Child Adolesc Health*. (4) 185–200.
- 2- Jivanji, M., Lubega, S., et al. (2019). Congenital Heart Disease in East Africa. *Front. Pediatr*. 7:250. doi: 10.3389/fped.2019.00250.
- 3 - Tan, C., Lewandowski, A. (2020). The Transitional Heart: From Early Embryonic and Fetal Development to Neonatal Life. *Fetal Diagnosis and Therapy*. 47(5);373–386 doi: 10.1159/000501906.
- 4 - Schleich, J., Abdullac, T., Summers, R. Houyel, L. (2013). An overview of cardiac morphogenesis. *Une anthologie du développement cardiaque normal. Archives of Cardiovascular Diseases*. 11(106); 612-623. <http://dx.doi.org/10.1016/j.acvd.2013.07.001>
- 5- Christoffels, V., Jensen, B. (2020). Cardiac Morphogenesis: Specification of the Four-Chambered Heart. *Cold Spring Harb Perspect Biol*. 12(10) 037143. doi:10.1101/cshperspect. a037143.
- 6- Houyel, L., Meilhac, S. (2021) Heart Development and Congenital Structural. *Heart Defects. Annual Review of Genomics and Human Genetics*. (22)257-284. Disponível em: <https://www.annualreviews.org/content/journals/10.1146/annurev-genom-083118-015012>
- 7- Monterroso, J. (2018). *Manual da Criança com Doença Cardíaca*. (5ª ed.). Portugal.
- 8- Seeley, Rod R. Stephens, D. Philip, T. (1997). *Anatomia e Fisiologia. Aparelho Circulatório: Coração*. (3ª ed.). 654 – 676. Lisboa: Lusodidacta.
- 9- Morton, S. Brodsky, D. (2016) Fetal Physiology and the Transition to Extrauterine Life. *Clin Perinatol*. 43(3) 395–407. doi: 10.1016/j.clp.2016.04.001.
- 10- Buijendijk, M., Barnett, P. Hoff, M. (2020). Development of the human heart. *American Journal of Medical Genetics*. 184(1); 7–22. <https://doi.org/10.1002/ajmg.c.31778>.
- 11- Tankeu AT, Bigna JJR, Nansseu JRN, et al. (2017). Prevalence and patterns of congenital heart diseases in africa: a systematic review and meta-analysis protocol. doi:10.1136/ bmjopen-2016-015633.
- 12- Pierpont M, Brueckner C, Chung W, Garg V, et al. (2018). Genetic Basis for Congenital Heart Disease: Revisited. *AHA Scientific Statement. Endorsed by the American Academy of Pediatrics. Circulation*. 138:653–711.
- 13- Meller CH, Grinenco S, Aiello H, Córdoba A, et al. (2020). Congenital heart disease, prenatal diagnosis and management. *Arch Argent Pediatr*. 118(2);149-161.
- 14 - Yang H, Pan J, Wang W, Guo T, Ma T. (2023). Application of artificial intelligence-based auxiliary diagnosis in congenital heart disease screening. *Anatol J Cardiol*. 27(4);205-216. DOI:10.14744/AnatolJCardiol.2022.1386.
- 15 - Sebastian, G., Pillai, V., Deepa, Sr. (2023). Pattern of Congenital Heart Disease and Various Epidemiological Factors Associated with it in Pediatric Population in South India. *European Journal of Cardiovascular Medicine*. 13(3);611-6114.
- 16- Linde, D., Konings, E., Slager, M., Witsenburg, M., Helbing, W., Takkenberg, J., Roos-Hesselink, T. (2011). Birth Prevalence of Congenital Heart Disease Worldwide. A Systematic Review and Meta-Analysis. *Journal of the American College of Cardiology*. 58 (21); 2241-2247. doi: 10.1016/j.jacc.2011.08.025.
- 17- P. Rao, PS. (2013). Consensus on Timing of Intervention for Common Congenital Heart Diseases: Part I - Acyanotic Heart Defects. *Indian J Pediatr*. 80(1);32–38 DOI 10.1007/s12098-012-0833-6
- 18 - Rao, PS. (2019). Management of Congenital Heart Disease: State of the Art—Part II—Cyanotic Heart Defects. *Children*. 6 (54); doi:10.3390/children6040054.

- 19- Liu Y, Chen S, Zühlke L, Black G, Choy M, Li N, Keavney B, et al. 2019. Global Birth Prevalence of Congenital Heart Defects 1970–2017: updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *International Journal of Epidemiology*. 48(2); 455–463.
- 20 -Mamasoula, C., Addor, M.-C., Carbonell, CC, Dias, CM, Echevarria-Gonzalez-de-Garibay, L.-J., Gatt, M., et al. (2022). Prevalence of congenital heart defects in Europe, 2008–2015: A registry-based study. *Birth Defects Research*. 114(20);1404–1416. <https://doi.org/10.1002/bdr2.2117>.
- 21 - Zikarg, T., Yirdaw, T., Aragie, G., (2021). Prevalence of congenital septal defects among congenital heart defect patients in East Africa: A systematic review and meta-analysis. 16(4): 0250006. <https://doi.org/10.1371>.
- 22- Myung, K., Salamant, M. (2021). *Park's Pediatric Cardiology for Practitioners*. (7<sup>th</sup> ed.) Philadelphia. Elsevier.
- 23- Lopez, L., Steven, D., Peter, C., et al. (2010). Recommendations for Quantification Methods During the Performance of a Pediatric Measurements Writing Group of the American Society of Echocardiography Pediatric and Congenital Heart Disease Council. *Guidelines na Standards*. 23(5); 465- 495.
- 24 – Cardim, N. (2014). *Ecocardiografia Transtorácica*. Lisboa. Lidel.
- 25 – Nathalie, J., Lucas, L., et al. (2023). *Altas de Ecocardiografia Pediátrica*. Rio de Janeiro. Thieme Revinter.
- 26- Guimar, O., Jorge, S. (2012). *Lições de Pediatria*. Vol. I e II. Coimbra. Pombalina.
- 27- Cernach, M. et al (2012). *Genética das Cardiopatias Congênicas*. *Cardiologia e Cirurgia Cardiovascular Pediátrica*. (2<sup>a</sup> ed.) São Paulo. Roca.
- 28 – Xerife, F., Nagueh, et al. (2016). Recommendations for the Evaluation of Left Ventricular Diastolic Function by Echocardiography: An Update from the American Society of Echocardiography and the European Association of cardiovascular Imaging. *Journal of the American Society of Ecocardiography*. (29); 277-314.
- 29 - Hoffman, J. (2013). The global burden of congenital heart disease. *Cardiovascular Journal of Africa*. 24(4), 141–145. <https://doi.org/10.5830/CVJA-2013-028>.
- 30 - Zimmerman, M., Sable, C. (2020). Congenital heart disease in low-and-middle-income countries: Focus on sub-Saharan Africa. *Am J Med Genet*. (21): 36–46. <https://doi.org/10.1002/ajmg.c.31769>
- 31 - Tankeu, T., Bigna, R., Nansseu, N., et al. (2017). Prevalence and patterns of congenital heart diseases in Africa: a systematic review and meta-analysis protocol. 7(2). doi:10.1136/bmjopen-2016- 015633.
- 32 - Zühlke, L., Mirabel, M., Marijon, E., (2013). Congenital Heart Disease and Rheumatic Heart Disease in Africa: Recent advances and current priorities. *Global burden of cardiovascular disease*. (99); 1554–1561. doi:10.1136/heartjnl-2013-303896.
- 33 - Rossouw B, et al. (2021). Congenital heart disease in Africa Threatens Sustainable Development Goals. *South Afr J Crit Care*. 2021.37(1):8-9. <https://doi.org/10.7196/SAJCC.2021.v37i1.486>
- 34 - Edwin, F., ChB, M., Zühlke L., et al. (2017). Status and Challenges of Care in Africa for Adults With Congenital Heart Defects. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery*. 8(4) ;495-501.
- 35 - Lozano, R., Naghavi, M., Foreman, K., et al. (2012). Global and regional mortality from 235 causes of death for 20 age groups in 1990 and 2010: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2010. *Lancet*. (2012) 380:2095–128. doi: 10.1016/S0140-6736(12)61728-0
- 36 – Lim, S., Vos, T., et al. (2012). A comparative risk assessment of burden of disease and injury attributable to 67 risk factors and risk factor clusters in 21 regions, 1990-2010: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2010. (380):2224–60. doi: 10.1016/S0140-6736(12)61766-8
- 37- Cernache, M. et al. (2012). *Genética das Cardiopatias Congênicas*. *Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica*. (2<sup>a</sup> ed.) São Paulo. Roca.

- 38 - Instituto Nacional de Estatística de São Tomé e Príncipe (INE). (2022). Dados dos Censos Nacional de total da população. Disponível em: <https://www.ine.st>
- 39 - Ministério das Finanças de São Tomé e Príncipe. (2022). Orçamento geral do Estado para o ano 2022. Disponível em: <https://www.financas.gov.st/index.php/publicacoes/documentos/file/1384-stpapelapresentacao-orcamento-2022>.
- 40 - Ministério da Saúde de S. Tomé e Príncipe. (2022) Anuário estatístico da Saúde 2021. Disponível em: [https://minsaude.st/wpcontent/uploads/2022/09/Anuario-de-SAUDE-STP-2021-versaoFINAL\\_22.pdfC](https://minsaude.st/wpcontent/uploads/2022/09/Anuario-de-SAUDE-STP-2021-versaoFINAL_22.pdfC).
- 41 -Diário da República de S. Tomé e Príncipe. (2022). Dr-nº-74 Lei-de-base-da-Saúde- Lei-n.º-9.2018. Disponível em: [https://minsaude.st/wp-content/uploads/2022/09/Anuario-de-SAUDE-STP-2021-versaoFINAL\\_22.pd](https://minsaude.st/wp-content/uploads/2022/09/Anuario-de-SAUDE-STP-2021-versaoFINAL_22.pd).
- 42 - Instituto Marques de Vale Flôr. (2010). Saúde para todos: Mudando o paradigma de prestação dos cuidados de Saúde em São Tomé e Príncipe. Disponível em: <https://www.imvf.org>
- 43 - Cernach, M. et al (2012). Genética das Cardiopatias Congênitas. Cardiologia e Cirurgia Cardiovascular Pediátrica. (2ª ed.) São Paulo. Roca.
- 44 - Hospital Pediátrico de Coimbra. Serviço de Cardiologia [Internet]. Coimbra: CHUC; 2024 [cited 2024 julho 21]. Disponível em: <https://www.chuc.min-saude.pt/servicos/c/cardiologia/>
- 45- Bergmann, M., Germann, CP., Nordmeyer, J., et al. (2021). Short- and Long-term Outcome After Interventional VSD Closure: A Single-Center Experience in Pediatric and Adult Patients. *Pediatric Cardiology*, (42),78–88. <https://doi.org/10.1007/s00246-020-02456-2>
- 46- Allen, HD., Shaddy, RE., et al. (2016). Moss and adams’ heart disease in infants, children and adolescents. p. 783–801.
- 47- Arafuri N, et al (2021). Survival of Left-to-Right Shunt Repair in Children with Pulmonary Arterial Hypertension at a Tertiary Hospital in a Low-to-Middle-Income Country. *Global Heart*, 16(1);25. DOI: <https://doi.org/10.5334/gh.831>
- 48- Kalezi, ZE., Majani, N., et al. (2023). Late Surgical Ventricular Septal Defect Closure in a Low middle-income Country Setting: a case series. *Journal Medical Case Reports* 17(1);235. doi:10.1186/s13256-023-03972-4.
- 49- Kopylov L G., MaymonR, et al. (2022). Prenatally diagnosed isolated perimembranous ventricular septal defect: genetic and clinical implications. *Prenat Diagn*, 42(4);461-468. <https://doi.org/10.1002/pd.6128>
- 50- Hewitson, J, J., et al. (2010). Children’s Heart Disease in sub-Saharan Africa: challenging the burden of disease. *Children’s Heart Disease. Sa Heart*. 2010; 7(1):18–29.
- 51- Jivanji, SG., et ala. (2019). Congenital heart disease in East Africa. *Frontiers in pediatrics*, (7); 250. <https://doi.org/10.3389/fped.2019.00250>
- 52- Liu, Y., et al. (2019). Global birth prevalence of congenital heart defects 1970–2017. updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *International journal of epidemiology*, 48(2); 455–463. <https://doi.org/10.1093/ije/dyz009>
- 53- Tchervenkov, Cl., Jacobs, JP., Bernier, L., et al. (2008). The Improvement of care for paediatric and congenital cardiac disease across the World. A challenge for the World Society for Pediatric and Congenital Heart Surgerry. *Cardiology in the Young*, 18(S2); 63. <https://doi.org/10.1017/S1047951108002801>
- 54- Wang Z, Li Z, Ding N, et al. (2022). Incidence and Risk factors for late Complications after the Arterial Switch Operation. *J Card Surg* (37);3117-3132. doi:10.1111/jocs.16745
- 55 - Walter, CC., Diaz, MC., et al. ( 2022). Functional na Morphometric changes in children after neonatal Arterial Switch Operation for transposition of the great arteries. *Ann Pediatric Card*, (15); 447-52.

56 - Katherine, L., Zaleski, L., et al. (2021). Elective Non-Urgent Balloon-Atrial Septostomy in Infants with d-Transposition of the Great Arteries Does Not Eliminate the Need for PGE1 Therapy at the Time of Arterial Switch Operation. *Pediatric Cardiology*,(42); 597–605. <https://doi.org/10.1007/s00246-020-02520-x>

57 - Villafañe, J., Lantin-Hermoso, MR., Bhatt, AB., et al. (2014). American College of Cardiology's Adult Congenital and Pediatric Cardiology Council. D-transposition of the great arteries: the current era of the arterial switch operation. *J Am Coll Cardiol*, 64(5);498-511. doi: 10.1016/j.jacc.2014.06.1150. PMID: 25082585; PMCID: PMC4340094.

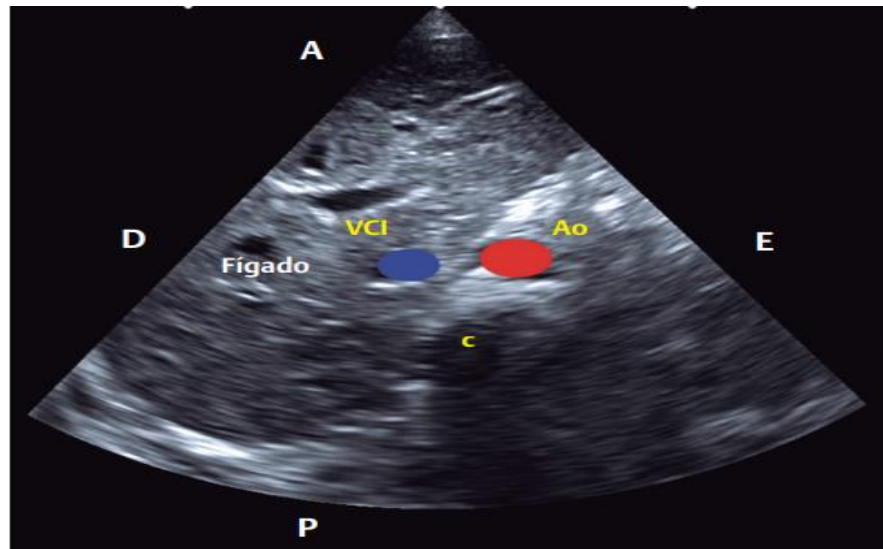
58 - Khairy, P., Clair M., et al. (2013). Cardiovascular outcomes after the arterial switch operation for D-transposition of the great arteries. *Circulation*,127;331-339.

59- Warmerdam, EG., Magni, F., et al. (2020). Echocardiography and MRI parameters associated with exercise capacity in patients after the arterial switch operation. *Journal of Cardiology*;76; 280–286.

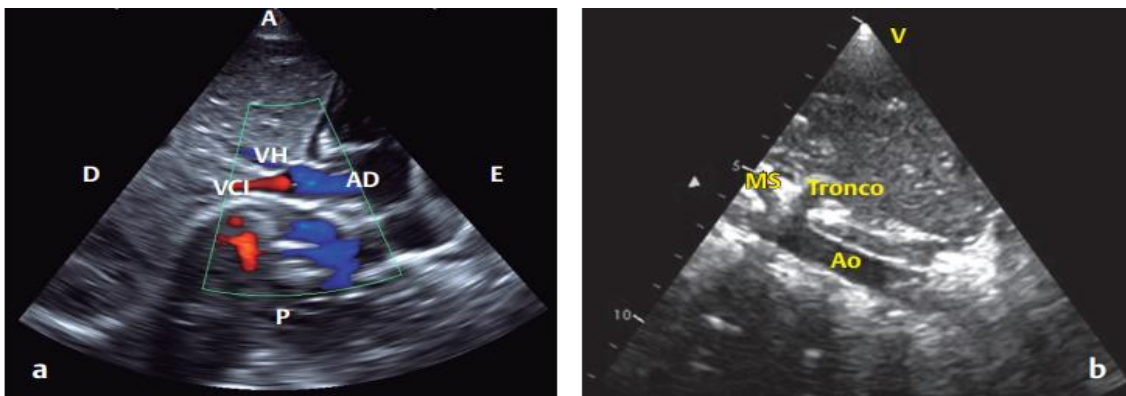
60 - Abreu, SM., António, M. et al. (2021). Acquired anomalies of the coronary arteries after arterial switch operation. Usefulness of coronary computed tomography angiography and impact on follow-up. *Rev Port Cardiol*, (21); 00257-2. doi: 10.1016/j.repc.2020.11.013.

## IX- Anexos

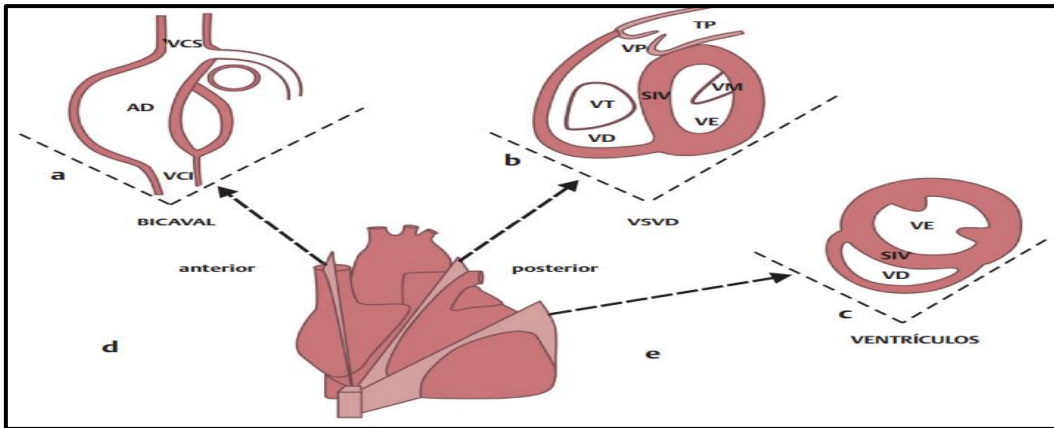
Anexo 1- Plano subcostal eixo curto da veia cava inferior e da aorta abdominal. Situs solitus, a aorta à esquerda e posterior (mesmo lado do estômago e próxima da coluna, em vermelho) e veia cava inferior (VCI) à direita (mesmo lado do fígado, em azul). A: anterior; P: posterior; C: coluna vertebral; E: lado esquerdo do paciente; D: lado direito do paciente; Ao: aorta. *Adaptado: Nathalie, j., et al. (2023). Atlas de Ecocardiografia Pediátrica. Rio de Janeiro. Thieme Revinter.*



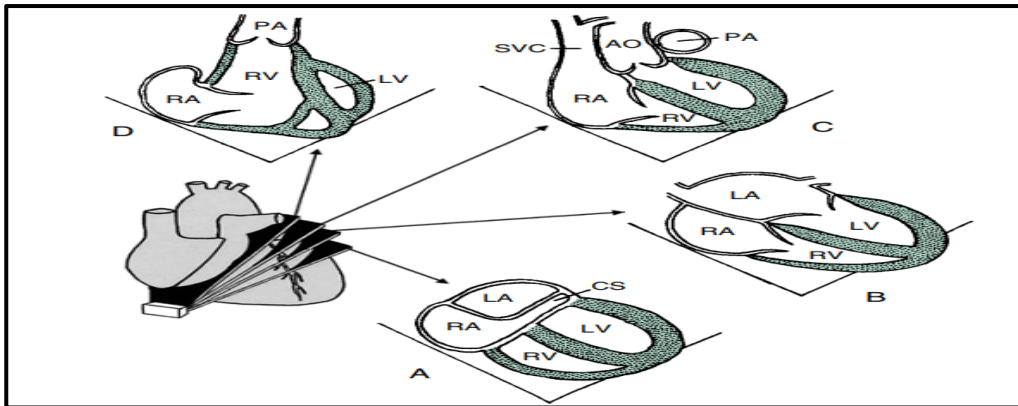
Anexo 2- Plano subcostal eixo longo da veia cava inferior e plano subcostal eixo longo da aorta abdominal. **(A)** Veia cava inferior (VCI) em eixo longo e as drenagens das veias hepáticas. **(B)** Aorta (Ao) abdominal em eixo longo com tronco celíaco e artéria mesentérica superior originando-se da sua parede anterior. A: anterior; P: posterior; E: lado esquerdo do paciente; D: lado direito do paciente; VH: veias hepáticas; tronco celíaco; MS: mesentérica. *Adaptado: Nathalie, j., et al. (2023). Atlas de Ecocardiografia Pediátrica. Rio de Janeiro. Thieme Revinter.*



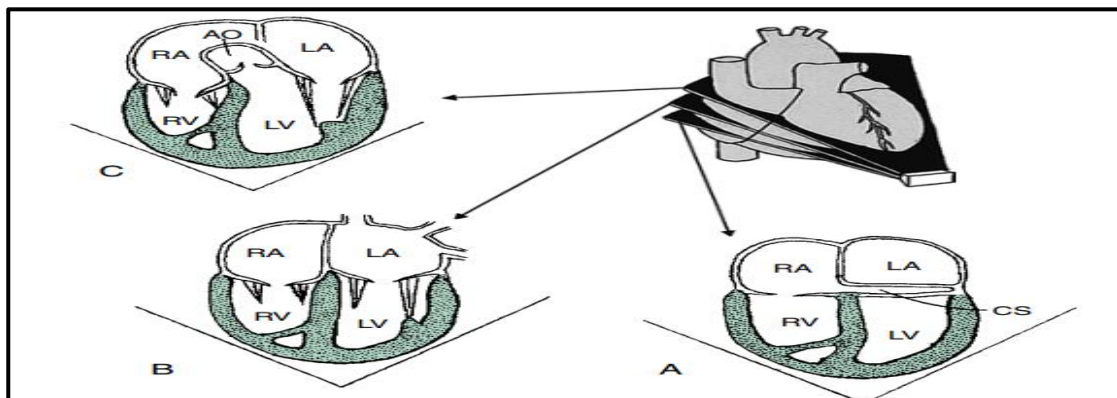
Anexo 3- Plano subcostal eixo curto bicava, via de saída do VD e eixo curto dos ventrículos. Desenho esquemático demonstrando a posição do transdutor no plano subcostal eixo curto: **(A)** bicava. **(B)** via de saída do VD. **(C)** eixo curto dos ventrículos. **(E)** Lado esquerdo do paciente; **(D)** lado direito do paciente. AD: aurícula direita, VCS: veia cava superior, VCI: veia cava inferior, VT: válvula tricúspide, VM: válvula mitral, VP: válvula pulmonar, TP: tronco da artéria pulmonar, VD: ventrículo direito, VE: ventrículo esquerdo, SIV: septo interventricular, VSVD: via de saída do VD. *Adaptado: Myung, K., Salamant, M., (2021). Park's Pediatric Cardiology for Practitioners. (7ª ed.) Philadelphia. Elsevier.*



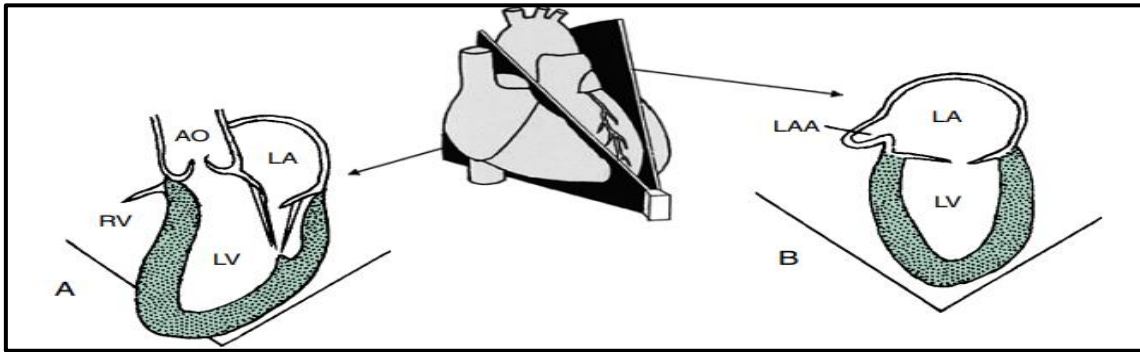
Anexo 4 - Plano subcostal eixo longo (4 câmaras e eixo longo dos ventrículos). (A) o seio coronário (SC) é visto posteriormente. (B) Vista subcostal de quatro câmaras. (C) Vista que mostra a via de saída do ventrículo esquerdo e a aorta proximal. (D) Vista que mostra a via de saída do ventrículo direito (VSVD) e a artéria pulmonar principal proximal. AO, Aorta; AE, aurícula esquerda, VE, ventrículo esquerdo; AP, artéria pulmonar; AD, aurícula direita; VD, ventrículo direito; VCS, veia cava superior. *Adaptado: Myung, K., Salamant, M., (2021). Park's Pediatric Cardiology for Practitioners. (7ª ed.) Philadelphia. Elsevier.*



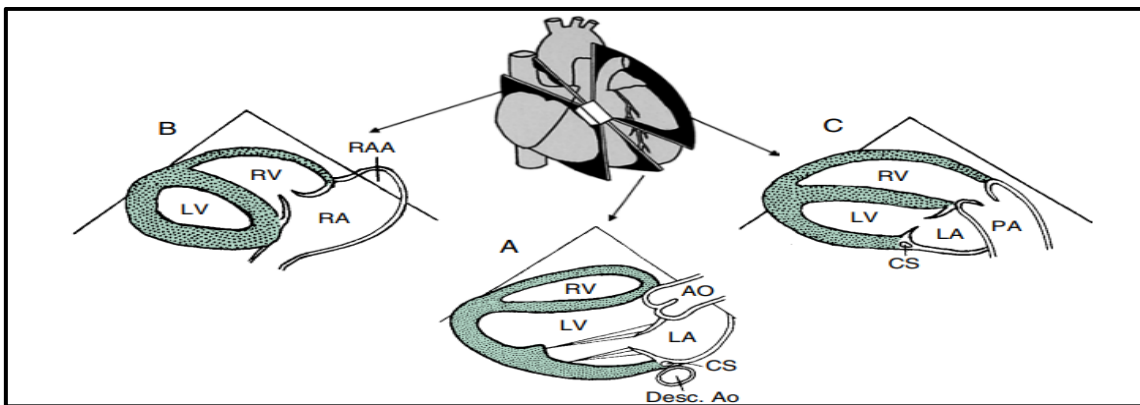
Anexo 5 - Plano apical. (A) a vista do plano posterior mostra o seio coronário. (B) a vista apical de 4 câmaras. (C) a vista apical de 5 câmaras. Ao, aorta; SC, seio coronário; AE, aurícula esquerda; VE, ventrículo esquerdo; AD, aurícula direita; VD, ventrículo direito. *Adaptado: Myung, K., Salamant, M., (2021). Park's Pediatric Cardiology for Practitioners. (7ª ed.) Philadelphia. Elsevier.*



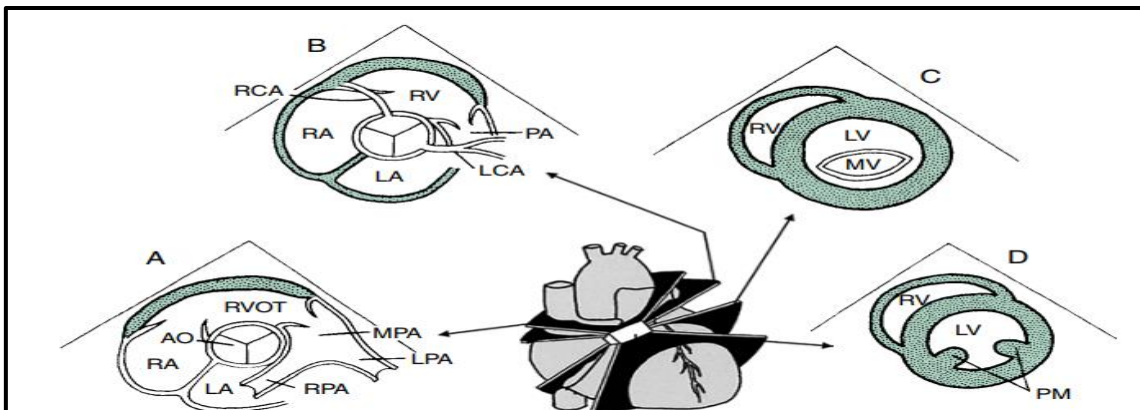
Anexo 6 - Plano apical de três câmaras e duas câmaras. Ao, aorta, AE, aurícula esquerda. AAE, apêndice auricular esquerdo; VE, ventrículo esquerdo; VD, ventrículo direito. *Adaptado: Myung, K., Salamant, M., (2021). Park's Pediatric Cardiology for Practitioners. (7ª ed.) Philadelphia. Elsevier.*



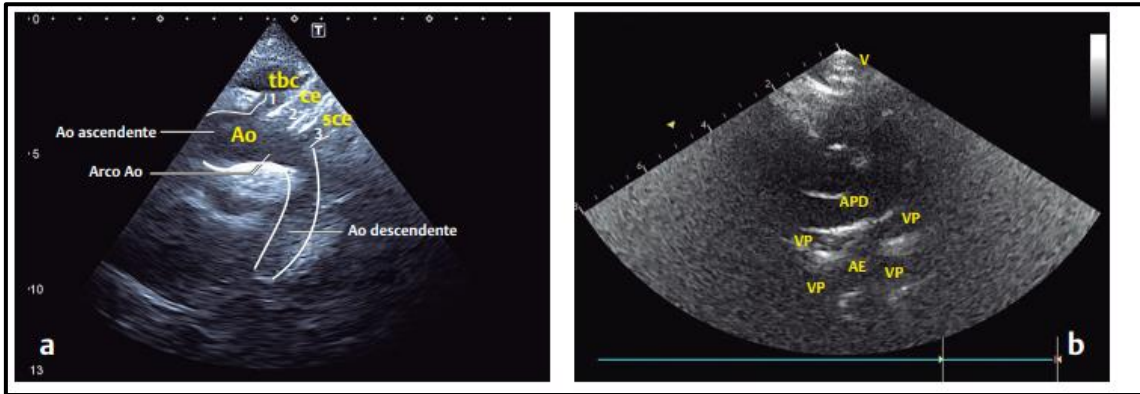
Anexo 7- Incidência paraesternal eixo longo. (A) imagem em eixo longo. (B) visualização do fluxo no VD.(C) visualização de saída do fluxo no VD. Ao, aorta; SC, seio coronário; aorta descendente; AE, aurícula esquerda; VE, ventrículo esquerdo; AP, artéria pulmonar; AD, aurícula direita; AAE, apêndice auricular direito. *Adaptado: Myung, K., Salamant, M., (2021). Park's Pediatric Cardiology for Practitioners. (7ª ed.) Philadelphia. Elsevier.*



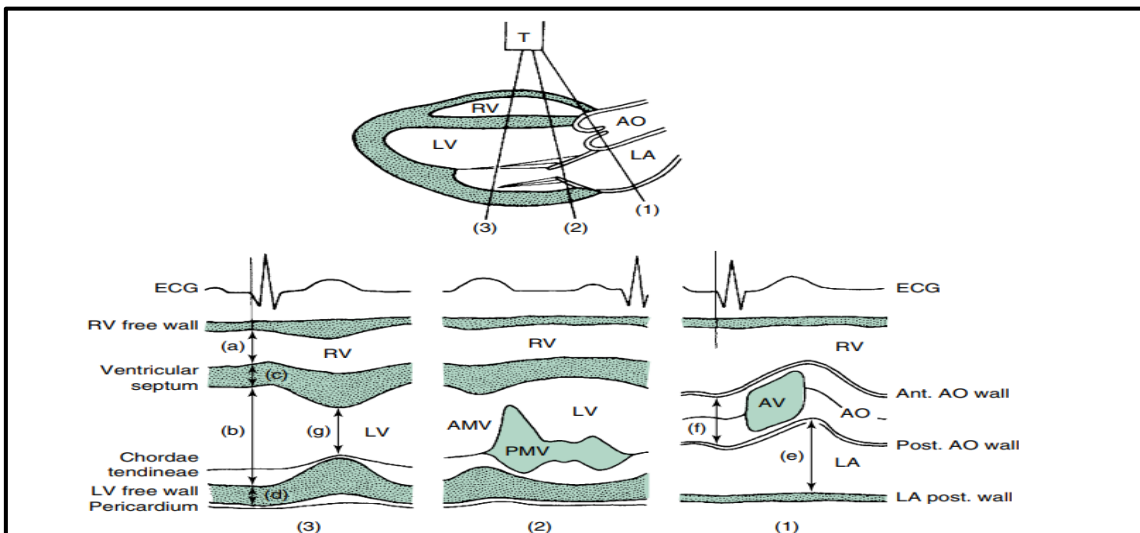
Anexo 8- Diagrama de cortes paraesternais eixo curto. (A), a nível das grandes artérias, observa-se as válvulas semilunares;(B), artérias coronárias;(C), válvula mitral; (D), músculo papilar. Ao, aorta; AE, aurícula esquerda; ACE, artéria coronária esquerda; APE, artéria pulmonar esquerda; VE, ventrículo esquerdo; AP, artéria pulmonar principal; VM, válvula mitral; PM, músculo papilar; AD, aurícula direita; ACD, artéria coronária direita; APD, artéria pulmonar direita; VD, ventrículo direito; RVOT, via de saída do ventrículo direito. *Adaptado: Myung, K., Salamant, M., (2021). Park's Pediatric Cardiology for Practitioners. (7ª ed.) Philadelphia. Elsevier.*



Anexo 9- Ecocardiograma transtorácico no plano supraesternal. Visualiza-se (Ao), aorta (ascendente, arco aórtico e a descendente). (B)No eixo curto, artéria pulmonar direita, aurícula esquerda e as quatro veias pulmonares. Ao, aorta; TBC, tronco braquiocefálico; CE, artéria carótida esquerda; SCE, artéria subclávia esquerda; VP, veia pulmonar. Adaptado: Nathalie, j., et al. (2023). Atlas de Ecocardiografia Pediátrica. Rio de Janeiro. Thieme Revinter.



Anexo 10- Medição das dimensões cardíacas pelo ecocardiograma modo M. A linha 1, corresponde a medição da aorta e a aurícula esquerda. A linha 2, passa pela válvula mitral. A linha 3, corresponde a medição das dimensões das cavidades e da espessura da parede do ventrículo direito (VD) e do ventrículo esquerdo VE. Figura: (A), dimensão do VD; (B), dimensão diastólica do VE; (C), espessura do septo interventricular; (D), espessura da parede posterior do VE; E, dimensão da AE; (F), dimensão da aorta; (G), dimensão sistólica do VE. AMV, folheto anterior da válvula mitral; ECG, eletrocardiograma; PMV, folheto posterior da válvula mitral; T, transdutor. Adaptado: Myung, K, Salamant, M., (2021). Park's Pediatric Cardiology for Practitioners. (7ª ed.) Philadelphia. Elsevier



### **Anexo 11- Relatório de um ecocardiograma pediátrico.**

- Situs solitus, levocardia com levoapex. Concordância AV e VA.
- Retornos venosos sistêmicos e pulmonares normais.
- Cavidades cardíacas de normais dimensões. VD basal mm, VE diâmetro/ sistólico mm, SIV mm e PP mm. Raiz Ao, AE mm, Ao ascendente mm.
- Boa função biventricular, TAPSE mm, FE % e Fej. %. Sem alterações da função diastólica.
- Sem valvulopatias.
- IT fisiológica, gradiente VD-AD mmHg.
- Fluxo mitral normal.
- V À tricúspide e normofuncionante.
- Fluxo pulmonar normal. Pressão média AP normal.
- Sem shunts intra ou extracardíaco.
- Artérias coronárias de origem e dimensões normais.
- Crossa esquerda sem obstáculo.
- Sem derrame pericárdico.
- VCI não dilatada e com colapso inspiratório > 50 % VCI ~ Ao.

Conclusão: Conclusão estruturalmente normal.