



CARDIOPATIAS CONGÊNITAS CIANÓTICAS

Material acadêmico para o ENAMED — todas as principais lesões cianóticas

Texto não resumido · fisiopatologia aplicada, comparação de protocolos e doses.

Material de apoio ao ensino e à prática; não substitui a leitura integral das diretrizes nem o julgamento clínico. As condutas devem ser individualizadas e revisadas conforme novas evidências.

1. Importância do tema na Pediatria

As cardiopatias congênitas afetam cerca de 8 a 10 em cada 1.000 nascidos vivos; as formas cianóticas estão entre as cardiopatias críticas que se manifestam no período neonatal e dependem de reconhecimento precoce para a sobrevivência. O atraso diagnóstico — especialmente nas lesões canal-dependentes — leva a colapso ao fechamento do canal arterial. É tema frequente nas provas pela necessidade de raciocínio rápido (cianose que não melhora com oxigênio).

2. Avaliação inicial

Diante de cianose central, avaliar a saturação pré e pós-ductal, a resposta ao oxigênio, os pulsos, a presença de sopro, a perfusão e o padrão respiratório. A cianose desproporcional à doença pulmonar, que não melhora com O₂, é o sinal de alerta. O teste do coraçãozinho (oximetria) auxilia a triagem no berçário.

3. Fisiopatologia aplicada

A cianose central resulta de sangue desoxigenado que chega à circulação sistêmica, por shunt direita-esquerda ou por mistura. Classificam-se pelo fluxo pulmonar (diminuído × aumentado). Muitas lesões são canal-dependentes — o canal arterial mantém o fluxo pulmonar ou a mistura; seu fechamento causa deterioração. Implicação direta no manejo: manter o canal aberto com prostaglandina E1.

Cianóticas com fluxo pulmonar DIMINUÍDO

Cardiopatias	Característica
Tetralogia de Fallot	Estenose pulmonar + CIV + dextroposição da aorta + hipertrofia de VD; crises hipercianóticas
Atresia pulmonar	Sem via de saída pulmonar; fluxo pulmonar canal-dependente
Atresia tricúspide	Ausência da valva tricúspide; depende de CIA/CIV e do canal
Anomalia de Ebstein	Tricúspide de implantação baixa com regurgitação; átrio direito gigante



Dr. José Roberto Stefani

Pediatra e Neonatologista · CRM/SP 43.076

Professor de Pediatria · Centro Universitário Max Planck

Cianóticas com fluxo pulmonar AUMENTADO (mistura)

Cardiopatia	Característica
Transposição das grandes artérias	Circulações em paralelo; sobrevive pela mistura (canal/forame); cianose precoce e grave
Tronco arterial comum	Vaso único origina aorta e pulmonar; mistura com hiperfluxo
Drenagem venosa pulmonar anômala total	Veias pulmonares drenam à direita; mistura obrigatória; pode obstruir
Ventrículo único / DORV; coração esquerdo hipoplásico	Mistura intracardíaca; HLHS com fluxo sistêmico canal-dependente

4. Diagnóstico

Critérios clínicos

Cianose central que não melhora com O₂ a 100% (teste da hiperóxia). Pode haver sopro, taquipneia sem grande esforço, diferença de saturação pré/pós-ductal.

Exames essenciais

Exame	Achado / utilidade
Teste da hiperóxia	PaO ₂ não sobe significativamente com O ₂ a 100% (causa cardíaca)
Ecocardiograma	Padrão-ouro: define a anatomia e a canal-dependência
Radiografia de tórax	“Ovo deitado” (TGA), “coração em bota” (Fallot), “boneco de neve” (DVPAT)
Oximetria pré/pós-ductal e índice de oxigenação	Triagem e gravidade
Eletrocardiograma	Sobrecarga de câmaras conforme a lesão

5. Conduta e tratamento

- 1 — estabilizar (vias aéreas, temperatura, glicemia) e obter ecocardiograma.
- 2 — suspeita de lesão canal-dependente → iniciar prostaglandina E1 para manter o canal aberto.
- 3 — transposição → atresioseptostomia com balão (Rashkind) e cirurgia de Jatene.
- 4 — crise hipercianótica (Fallot) → joelho-tórax, oxigênio, morfina, volume, ± beta-bloqueador.

Doses (protocolo medicamentoso)

Medicação	Dose	Apresentação	Observações
Alprostadil (PGE1)	Iniciar 0,01 mcg/kg/min (10 ng/kg/min); faixa	Infusão IV contínua	Mantém o canal aberto; risco de



Dr. José Roberto Stefani

Pediatra e Neonatologista · CRM/SP 43.076

Professor de Pediatria · Centro Universitário Max Planck

Medicação	Dose	Apresentação	Observações
	0,005–0,05		apneia
Morfina (crise de Fallot)	0,1–0,2 mg/kg IV/IM/SC	Solução injetável	Reduz o espasmo infundibular
Propranolol (crise/profilaxia)	0,01–0,25 mg/kg IV lento (ou VO)	Solução/comprimido	Beta-bloqueio; monitorização

As doses neonatais dependem do peso e das idades gestacional e pós-natal — confirme sempre em formulário neonatal (ex.: Neofax) e no protocolo da sua unidade antes de prescrever.

Fluxograma terapêutico (resumo)

- Passo 1** — cianose que não melhora com O₂ → suspeitar de cardiopatia.
- Passo 2** — ecocardiograma + iniciar PGE1 se canal-dependente.
- Passo 3** — estabilizar e transferir para centro com cirurgia cardíaca.

6. Comparação de protocolos

Os protocolos da SBP, AAP, NICE, AEP, Oxford (Oxford Handbook), Harvard (Cloherty and Stark's) e do Ministério da Saúde do Brasil convergem nos pontos abaixo; as divergências são pontuais e relativas a detalhes de manejo.

- Convergências:** teste do coraçãozinho como triagem; ecocardiograma como diagnóstico; PGE1 para lesões canal-dependentes; referência precoce a centro terciário.
- Divergências (pontuais):** dose inicial e máxima da PGE1 (faixas ligeiramente distintas) e a estratégia cirúrgica específica de cada lesão.

7. Critérios de internação

- UTI:** toda cardiopatia cianótica neonatal → UTI neonatal/cardiológica e transferência para centro com cirurgia cardíaca pediátrica.
- Ambulatorial:** não há manejo ambulatorial na fase aguda; seguimento cardiológico após a correção.

8. Complicações

- Hipoxemia grave e acidose ao fechar o canal; insuficiência cardíaca; arritmias; óbito sem intervenção oportuna.

9. Erros comuns

- ofertar O₂ e concluir que a cianose melhorou (cardiopatia não responde); não pensar em cardiopatia; deixar o canal fechar; atrasar o ecocardiograma e a transferência.



Dr. José Roberto Stefani

Pediatra e Neonatologista · CRM/SP 43.076

Professor de Pediatria · Centro Universitário Max Planck

10. Considerações finais — pontos-chave (ENAMED)

- ▶ Cianose que não melhora com O₂ (teste da hiperóxia) = causa cardíaca.
- ▶ “5 T”: Transposição, Tetralogia, Tronco, aTresia tricúspide, reTorno venoso pulmonar anômalo total.
- ▶ Lesões canal-dependentes → prostaglandina E1 (manter o canal aberto).
- ▶ TGA: “ovo deitado”, atresia septostomia de Rashkind. Fallot: “coração em bota”, crises hipercianóticas.

Referências (ABNT NBR 14724)

1. ABMAN, S. H. et al. Pediatric Pulmonary Hypertension: Guidelines (AHA/ATS). Circulation, v. 132, 2015.
 2. CLOHERTY, J. P. et al. Manual de Neonatologia. 8. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2017.
 3. SOCIEDADE BRASILEIRA DE PEDIATRIA. Cardiopatias congênitas no período neonatal. Documento Científico.
 4. REBELO, M. et al. Oxford Handbook of Neonatology. 2. ed. Oxford: Oxford University Press.
- Última revisão de conteúdo: junho/2026. Confirme as diretrizes vigentes e as doses antes de publicar.*



Dr. José Roberto Stefani

Pediatra e Neonatologista · CRM/SP 43.076

Professor de Pediatria · Centro Universitário Max Planck

Casos clínicos (estilo ENAMED)

Caso 1

RN a termo com cianose central intensa nas primeiras horas, que não melhora com O₂ a 100%. Radiografia com silhueta em “ovo deitado” e mediastino estreito; ecocardiograma confirma transposição das grandes artérias.

Questão 1. O que o teste da hiperóxia (sem melhora da PaO₂ com O₂ a 100%) indica?

- (A) Causa pulmonar
- (B) Causa cardíaca (cardiopatia cianótica)
- (C) Anemia grave
- (D) Metemoglobinemia exclusivamente
- (E) Hipoglicemia

Questão 2. Qual a conduta medicamentosa imediata?

- (A) Ibuprofeno para fechar o canal
- (B) Prostaglandina E1 para manter o canal aberto
- (C) Furosemida em bólus
- (D) Beta-bloqueador
- (E) O₂ a 100% como tratamento definitivo

Questão 3. Qual procedimento melhora a mistura na transposição até a cirurgia?

- (A) Pericardiocentese
- (B) Atrioseptostomia com balão (Rashkind)
- (C) Drenagem torácica
- (D) Ablação
- (E) Exsanguineotransfusão

Caso 2

Lactente com tetralogia de Fallot apresenta, ao chorar, crise de cianose intensa, irritabilidade e queda da saturação.

Questão 4. Qual a primeira medida não farmacológica?

- (A) Posição joelho-tórax e oxigênio
- (B) Sentar ereto
- (C) Estimular o choro
- (D) Hiperventilar com balão
- (E) Decúbito ventral

Questão 5. Qual medicação ajuda a abortar a crise e em que dose?

- (A) Adrenalina 0,1 mg/kg
- (B) Morfina 0,1–0,2 mg/kg
- (C) Furosemida 2 mg/kg
- (D) Digoxina em bólus
- (E) Salbutamol inalatório



Dr. José Roberto Stefani

Pediatra e Neonatologista · CRM/SP 43.076

Professor de Pediatria · Centro Universitário Max Planck

Questão 6. Qual o achado radiológico clássico da Tetralogia de Fallot?

- (A) “Ovo deitado”
- (B) “Coração em bota”
- (C) “Boneco de neve”
- (D) Cardiomegalia globosa
- (E) Mediastino em “8”

Gabarito comentado

Questão 1 — Resposta: B Na cardiopatia cianótica a PaO_2 praticamente não sobe com O_2 a 100% (teste da hiperóxia).

Questão 2 — Resposta: B A transposição é canal-dependente; a PGE1 mantém o canal aberto e a mistura até a intervenção.

Questão 3 — Resposta: B A atrioseptostomia de Rashkind amplia a comunicação interatrial e melhora a mistura até a cirurgia de Jatene.

Questão 4 — Resposta: A Joelho-tórax aumenta a resistência sistêmica e o retorno venoso; associa-se oxigênio.

Questão 5 — Resposta: B Morfina 0,1–0,2 mg/kg reduz o espasmo infundibular e o esforço; volume e beta-bloqueador também são usados.

Questão 6 — Resposta: B A Tetralogia de Fallot tem a silhueta em “coração em bota”.

Última revisão de conteúdo: junho/2026. Confirme as diretrizes vigentes e as doses antes de publicar.