

Malformações do Tórax e do Sistema Cardiovascular

Malformações pulmonares congênitas das vias aéreas (CPAM)

Tumores displásicos benignos de tecido pulmonar com proliferação de bronquíolos terminais com escassez de alvéolos. Essas malformações são revestidas por epitélio e se comunicam com a árvore traqueobrônquica.

MALFORMAÇÕES PULMONARES CONGÊNITAS DAS VIAS AÉREAS (CPAM)

- **Tipo 0:** Envolve todos os lobos pulmonares e anomalias bronquiais proximais
- **Tipo 1:** Consiste em um único ou alguns cistos com mais de 2 cm de tamanho
- **Tipo 2:** Múltiplos cistos com menos de 2 cm de tamanho
- **Tipo 3:** Sólidos na imagem com microcistos
- **Tipo 4:** Abrange o pulmão periférico

Sequestro Pulmonar (SP)

Segmento ou lobo de tecido pulmonar displásico sem comunicação com o restante da árvore traqueobrônquica, recebendo suprimento vascular sistêmico anômalo, separado do restante do pulmão. É, portanto, um tecido não funcional.

SEQUESTRO PULMONAR (SP)

- **Intralobar:** dentro da pleura visceral do pulmão, com drenagem venosa para a veia pulmonar.
- **Extralobar:** possui uma pleura visceral e drenagem venosa separadas, frequentemente encontrados entre o diafragma e os lobos inferiores e raramente infra-diafragmaticamente.

Malformações do Tórax e do Sistema Cardiovascular

Hérnia Diafragmática Congênita (HDC)

HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÊNITA

- Protrusão do conteúdo abdominal para a cavidade torácica.
- Observa-se desvio do eixo do coração e a presença de estômago, alças intestinais e fígado no tórax.
- Necessária uma avaliação especializada para descartar anomalias associadas, já que em até 40% dos casos, a HDC não é isolada.
- A gravidade da doença e o prognóstico por meio de testes genéticos e imagens avançadas (USG e RM) é obrigatória para aconselhar os pais, mas também para discutir o manejo pré-natal, como a terapia fetal (oclusão traqueal), que hoje já está disponível em vários centros.

Comunicação Interventricular (CIV)

Abertura no septo interventricular levando a uma comunicação hemodinâmica entre os ventrículos.

Malformação cardíaca mais frequente, correspondendo a 40% das cardiopatias congênitas.

CIV

- **Perimembranosa central:** localizada junto ao septo membranoso, na região fibrosa da continuidade entre as valvas tricúspide e aórtica.
- **Muscular:** localizado na septo muscular, podendo ser único ou múltiplo, geralmente na parte média ou apical do septo.
- **Via de entrada:** localizada entre as duas valvas atrioventriculares, costuma ser similar ao defeito encontrado nos defeitos de septo atrioventricular, mas nesse caso não há associação com o defeito das valvas.
- **Via de saída:** identificado na via de saída do ventrículo direito, abaixo da valva pulmonar.

Malformações do Tórax e do Sistema Cardiovascular

Defeito do Septo Atrioventricular (DSAV)

DSAV

- Valva atrioventricular retificada, com movimento compatível com valva única.
- Presença de comunicação interatrial e interventricular na forma total.
- No momento da diástole, é possível identificar a comunicação no centro do coração, sugestivas dos defeitos de septo atrial e ventricular.
- Forte associação com a Trissomia do cromossomo 21, principalmente na forma total.

Estenose Pulmonar

ESTENOSE PULMONAR

- Ventrículo direito normal ou hipertrófico.
- Folhetos da valva pulmonar espessados e com mobilidade diminuída.
- Posição de 3VT com artéria pulmonar pequena.
- Fluxo turbulento pela valva pulmonar com velocidades aumentadas.
- Insuficiência tricúspide.

Malformações do Tórax e do Sistema Cardiovascular

Atresia Pulmonar com Septo íntegro

ATRESIA PULMONAR COM SEPTO ÍNTEGRO

- Ventriculo direito hipoplásico, ecogênico e hipocontratil na posição de 4 câmaras.
- Posição dos 3VT mostrando artéria pulmonar muito hipoplásica, podendo ser visibilizado fluxo reverso ao Doppler colorido.
- Ausência de abertura e fluxo anterógrado pela valva pulmonar.
- Fluxo reverso no canal arterial.

Atresia Tricúspide

ATRESIA TRICÚSPIDE

- Ventriculo direito hipoplásico.
- Não se observa abertura da valva tricúspide na posição de 4 câmaras.
- Não há fluxo transvalvar tricúspide ao Doppler colorido.
- CIV com shunt esquerda-direita.

Malformações do Tórax e do Sistema Cardiovascular

Anomalia de Ebstein

EBSTEIN

- Deslocamento do folheto septal em direção à ponta do ventrículo direito.
- Cardiomegalia severa.
- Estenose ou atresia pulmonar.
- Insuficiência tricúspide com graus variados de displasia valvar.

Arco aórtico à direita

ARCO AÓRTICO À DIREITA

- Identificação do arco aórtico passando à direita da traqueia no corte do 3VT.
- Está associado à síndrome de DiGeorge.

Malformações do Tórax e do Sistema Cardiovascular

Duplo arco aórtico

DUPLO ARCO AÓRTICO

- Visualiza-se o duplo arco aórtico no corte do 3 vasos e traquéia (3VT), no qual se observa um quarto vaso entre a aorta e a veia cava superior direita, circundando a traqueia, formando um anel vascular ao redor da traqueia.
- Pode estar associado com a síndrome de DiGeorge quando acompanhado de alterações do timo.

Artéria subclávia direita aberrante (ARSA)

ARSA

- Avaliado no corte de 3VT, em que se identifica uma vaso emergindo do arco aórtico, junto ao istmo aórtico, cruzando a linha média e passando por trás da traqueia em direção ao ombro direito, o uso do Doppler espectral auxilia o diagnóstico.

Malformações do Tórax e do Sistema Cardiovascular

Tetralogia de Fallot

TETRALOGIA DE FALLOT

- Estenose pulmonar infundibular (a valva pulmonar é frequentemente estenótica e hipoplásica).
- Comunicação interventricular.
- Cavalgamento da aorta no septo interventricular.
- Hipertrofia do ventrículo direito (não costuma estar presente na vida fetal).
- Evidente desproporção na relação artéria pulmonar/aorta, com artéria pulmonar hipoplásica menor que a aorta, que costuma ser dilatada.

Transposição das Grandes Artérias

TRANSPOSIÇÃO DAS GRANDES ARTÉRIAS

- Posição de 4 câmaras normal.
- Perda do cruzamento normal das grandes artérias.
- Artérias paralelas, emergindo dos ventrículos.
- Posição dos 3VT com dois vasos, artéria pulmonar fora do plano de corte.
- Artéria retificada e linear (aorta), emergindo do ventrículo direito.
- Artéria com bifurcação (pulmonar), emergindo do ventrículo esquerdo.

Malformações do Tórax e do Sistema Cardiovascular

Transposição Corrigida das Grandes Artérias (TCGA)

TRANSPOSIÇÃO CORRIGIDA DAS GRANDES ARTÉRIAS

- Ventrículo de morfologia direita à esquerda na posição de 4 câmaras: banda moderadora à esquerda.
- Origem paralela das grandes artérias.
- Aorta anterior e à esquerda emergindo do ventrículo de morfologia direita.
- Artéria pulmonar posterior e à direita, emergindo do ventrículo de morfologia esquerda.
- Raramente ocorre de forma isolada, são comuns a associação com a comunicação interventricular, estenose pulmonar, anomalia de Ebstein.

Truncus Arteriosus

TRUNCUS ARTERIOSUS

- Posição de 4 câmaras normal.
- Comunicação interventricular.
- Cavalgamento da artéria única sobre o septo interventricular.
- Valva truncal insuficiente ou estenótica.
- Aorta é uma continuação do truncus, com a artéria pulmonar emergindo dele.
- Pode estar associada à Síndrome de DiGeorge.

Malformações do Tórax e do Sistema Cardiovascular

Dupla via de Saída de Ventrículo Direito (DVSVD)

DVSVD

- Ambas as artérias originam-se do ventrículo direito.
- Quando há cavalgamento de uma das artérias no septo interventricular, deverá ser de mais de 50%.
- O corte de quatro câmaras está anormal, com nítida predominância das câmaras direitas.
- Presença comunicação interventricular.

Atresia da Valva Mitral

ATRESIA DA VALVA MITRAL

- Ventrículo esquerdo hipoplásico.
- Valva mitral fechada, substituída por tecido muscular hipercogênico.
- Ausência de fluxo anterógrado pela valva mitral ao Doppler colorido.
- Shunt invertido ao nível do forame oval, da esquerda para a direita.
- Em 95 % dos casos faz parte da Síndrome do coração esquerdo hipoplásico.

Malformações do Tórax e do Sistema Cardiovascular

Coarctação da Aorta

COARCTAÇÃO DA AORTA

- Assimetria no corte de quatro câmaras cardíacas: o ventrículo direito pode parecer dilatado em relação ao esquerdo.
- Posição dos 3VT mostra aorta de dimensão igual ou menor que a veia cava superior.
- Shunt esquerda-direita ou bidirecional pelo forame oval.
- Porção transversa do arco aórtico estreita em relação ao canal arterial.

Interrupção do Arco Aórtico (IAAO)

INTERRUPÇÃO DO ARCO AÓRTICO

- Geralmente corte de 4 câmaras está normal.
- Grande defeito de septo interventricular.
- A aorta ascendente costuma ser bem menor que sua porção descendente, após o canal arterial.
- Aorta transversa é sempre retificada e termina em uma bifurcação com vasos dirigindo-se superiormente, criando um aspecto muito característico em formato de uma letra “V” ou “garfo de dois dentes”.

Malformações do Tórax e do Sistema Cardiovascular

Síndrome de Hipoplasia do Coração Esquerdo (SHCE)

SÍNDROME DE HIPOPLASIA DO CORAÇÃO ESQUERDO

- Corte de 4 câmaras anormal, com ventrículo esquerdo hipoplásico, ecogênico, globular e hipocontrátil.
- Shunt esquerda-direita no forame oval.
- Fluxo retrógrado no arco aórtico.
- Ausência de fluxo anterógrado na aorta.

Estenose Aórtica

ESTENOSE AÓRTICA

- Ventrículo esquerdo apresenta-se dilatado, hiperecogênico e hipocontrátil.
- Shunt invertido no forame oval (esquerda-direita).
- Fluxo reverso na posição dos 3VT e em arco aórtico.
- Folhetos da valva aórtica espessados e hipoplásicos.

Malformações do Tórax e do Sistema Cardiovascular

Isomerismo direito

ISOMERISMO DIREITO

- Veia cava inferior e aorta do mesmo hemilado em relação à linha média e coluna
- No corte de 4 câmaras pode se identificar dextrocardia e frequentemente identifica-se associação com DSAV (cerca de 90%).
- Junção ventriculoarterial geralmente anormal.
- Na região abdominal a alteração mais comuns é a asplenia.
- No coração veremos dois átrios de aspecto morfológico direitos.
- Usualmente associado à malformações cardíacas complexas.

Isomerismo esquerdo

ISOMERISMO ESQUERDO

- No coração veremos dois átrios de aspecto morfológico esquerdo, e quando não identificado átrio morfológicamente direito, pode haver hipoplasia ou ausência do nó sinusal o que pode ocasionar bradicardia sinusal ou bloqueio atrioventricular total.
- Defeito de septo atrioventricular na forma total quase sempre presente.
- Ausência da veia cava inferior e dilatação da veia ázigos.

Malformações do Tórax e do Sistema Cardiovascular

Tumores cardíacos

TUMORES CARDÍACOS

- **Rabdomioma:** são os mais comuns na vida fetal, apresentando-se como tumores homogêneos, ecogênicos, variáveis em tamanho e localização. Forte associação com a esclerose tuberosa. A tendência é que seu tamanho diminua ou estacione após o nascimento.
- **Fibroma:** tumores únicos e grandes, não apresentando regressão após o nascimento. Podem degenerar na região central, formando áreas de necrose, císticas ou de calcificações.
- **Teratoma:** quando visíveis no coração, estão aderidos aos vasos da base, na origem da aorta ou da artéria pulmonar. Únicos, multicísticos, apresentam ecogenicidade variável e frequentemente associados com derrames pericárdicos.