

FUNDAMENTOS E PRÁTICAS

PEDIÁTRICAS E NEONATAIS

Edição XXV

Capítulo 7

CUIDADO MULTIDISCIPLINAR DE CRIANÇAS COM CARDIOPATIAS CONGÊNITAS

MARIANNE SCHRADER DE OLIVEIRA¹
ANA CAROLINA DA COSTA MIRANDA¹
ANNA CAROLINA SANTOS DA SILVEIRA¹
ANDRESSA PRICILA PORTELA¹
AMANDA WAGNER FIORE¹
ALICE FERNANDEZ DE ALMEIDA PREVITALI¹
ADRIANA AZEVEDO PANAZZOLO¹
ELOIZE FELINE GUARNIERI¹
IZABEL CRISTINA LEMES SCHNEIDER¹
YASMIN SOARES GOTTEMS¹
NEIMAH MARUF AHMAD MARUF MAHMUD¹
FLÁVIA VASCONCELLOS PEIXOTO¹
VICTORIA THONES RAFO¹
VITÓRIA DE AZEVEDO¹
VITTÓRIA MASCARELLO¹

¹Discente – Medicina na Universidade Luterana do Brasil (ULBRA)

Palavras-chave: Cardiopatias Congênitas; Cuidado Multidisciplinar; Cardiopatia Pediátrica

DOI

10.59290/2925017283

EP EDITORA
PASTEUR

INTRODUÇÃO

Cardiopatias pediátricas são alterações estruturais ou funcionais do coração presentes ao nascimento (congenitas) ou adquiridas ao longo da infância. As cardiopatias congênitas estão presentes na vida fetal e ao nascimento representando cerca de 30% de todas as malformações congênitas com incidência brasileira em torno de 9,4 casos para cada 1000 nascidos vivos (IC95%: 8,6-10,2). Segundo o Ministério da Saúde, cerca de 30 mil crianças nascem com o problema por ano e aproximadamente 40% vão necessitar de cirurgia ainda no primeiro ano, o que representa 12 mil pacientes (conforme consulta epidemiológica realizada em 2022). Trata-se de um grupo heterogêneo de doenças que engloba desde cardiopatias simples sem repercussão clínica até cardiopatias complexas de extrema gravidade, sendo responsável pela maioria dos óbitos decorrentes das malformações congênitas e por cerca de 10% a 15% dos óbitos infantis. A maioria das cardiopatias congênitas ocorre de forma isolada, porém outras anomalias extracardíacas estão presentes em cerca de 25% dos bebês cardiopatas (HOFFMAN, 2002).

As cardiopatias congênitas que se apresentam no período neonatal geralmente são graves e necessitam de tratamento clínico especializado desde as primeiras horas de vida, além de necessitarem, na sua grande maioria, da realização de cirurgia cardíaca ou de cateterismo intervencionista ainda nos primeiros dias de vida. Esse tipo de tratamento cirúrgico ou intervencionista é realizado em centros especializados de cardiologia geralmente se encontrando distantes geograficamente das maternidades. Isso torna o tratamento desses bebês um grande desafio para o nosso sistema de saúde, visto que temos que conseguir identificar rapidamente o recém-nascido (RN) cardiopata, estabilizar o seu qua-

dro clínico e hemodinâmico, buscando conseguir que o mesmo seja transferido para um centro de referência cardiológico.

O diagnóstico das cardiopatias congênitas pode ser realizado ainda na vida fetal, através de ultrassonografia e ecocardiografia fetal, ou após o nascimento através do exame clínico pós-natal, teste de oximetria de pulso e ecocardiografia fetal. Neonatologistas e pediatras têm um papel fundamental neste cenário pois são eles os profissionais responsáveis por identificar estes sinais clínicos no período ao redor do nascimento e tomar as medidas necessárias para estabilização do quadro até que se faça o tratamento específico de cada cardiopatia (GILBOA, 2016).

As cardiopatias adquiridas correspondem às doenças cardíacas que se desenvolvem após o nascimento, em contraste com as cardiopatias congênitas, que são de origem estrutural e presentes desde o período fetal. Embora menos frequentes, as cardiopatias adquiridas apresentam relevância clínica significativa, sendo potencialmente graves e frequentemente relacionadas a processos infecciosos, inflamatórios, autoimunes ou tóxicos. Seu diagnóstico precoce e manejo adequado são fundamentais para evitar complicações e sequelas a longo prazo. Os sinais de cardiopatias adquiridas consistem em tontura, fadiga, ritmo cardíaco irregular, dor ou inchaço nas articulações, e/ou má circulação (mãos e pés frios).

Etiologia

Existem fatores de risco para ambas as cardiopatias, entretanto, estatísticas demonstram que 90% da incidência de condições congênitas ocorrem na gestação, sem fator de risco comprovado. A recomendação é evitar as principais causas para todas as malformações: tabagismo, alcoolismo, exposição a agentes infecciosos e uso de determinados medicamentos. Além disso, é importante saber se há histórico

da doença na família (principalmente quando envolve mãe, pai ou irmão/irmã). Outros fatores de risco incluem condições maternas, como o diabetes (principalmente o tipo 1), mas também o diabetes gestacional, hipotireoidismo, hipertensão, lúpus, infecções como rubéola e sífilis (KOUTROULOU, 2020).

Os fatores ambientais comuns incluem doença materna (p. ex., diabetes, rubéola, lúpus eritematoso sistêmico) ou ingestão materna de agentes teratogênicos (p. ex., lítio, isotretinoína, anticonvulsivantes). A idade materna é um fator de risco conhecido para certas doenças genéticas, sobretudo síndrome de *Down*, que podem incluir cardiopatias. Não está claro se a idade materna é um fator de risco independente para cardiopatias congênitas. A idade paterna também pode ser um fator de risco. Certas anormalidades cromossômicas numéricas (aneuploidias), como a trissomia do 21 (síndrome de *Down*), trissomia do 18, trissomia do 13 e monossomia do X (síndrome de Turner) estão fortemente associadas a cardiopatias congênitas. No entanto, essas anomalias representam apenas de 5 a 6% dos pacientes com cardiopatias congênitas.

Muitos outros casos envolvem deleções subcromossômicas (microdeleções), duplicações subcromossômicas ou mutações em um único gene. Muitas vezes, essas mutações causam síndromes congênitas que afetam vários órgãos além do coração. Exemplos incluem a síndrome de DiGeorge (microdeleção em 22q-11.2) e a síndrome de Williams (às vezes conhecida como Williams-Beuren) (microdeleção em 7p11.23). Defeitos de um único gene que causam síndromes associadas às cardiopatias congênitas incluem mutações na fibrilina-1 (síndrome de Marfan), TXB5 (síndrome de Holt-Oram) e PTPN11 (síndrome de Noonan). Defeitos de um único gene também pode causar

defeitos cardíacos congênitos isolados (RUSSELL, 2018).

A circulação fetal é marcada por derivação de sangue da direita para a esquerda ao redor de pulmões não ventilados através do canal arterial persistente (conectando artéria pulmonar e aorta) e forame oval (conectando átrios direito e esquerdo). A maior parte do sangue do lado direito do coração fetal contorna os pulmões através do forame oval e do canal arterial, que se fecham logo após o nascimento. Alterações perinatais ocorrem após o nascimento, resultando em fluxo sanguíneo pulmonar aumentado e fechamento funcional do forame oval.

A resistência das arteríolas pulmonares cai agudamente como resultado da vasodilatação causada por expansão pulmonar, aumento da PaO₂ e redução da PaCO₂. A tensão elástica dos arcos costais e da parede torácica diminui a pressão intersticial pulmonar, levando ao aumento do fluxo sanguíneo através dos capilares pulmonares. O aumento do retorno venoso dos pulmões eleva a pressão do átrio esquerdo, reduzindo assim o diferencial da pressão entre átrio esquerdo e direito.

Durante os dias logo após o nascimento, o recém-nascido sob estresse pode reverter a circulação para o tipo fetal. Asfixia com hipóxia e hipercapnia provocam contração das arteríolas pulmonares e o canal arterial se dilata, revertendo o processo descrito anteriormente, resultando na derivação da direita para a esquerda através do canal arterial agora patente, do forame oval reaberto ou de ambos. Consequentemente, o recém-nascido torna-se gravemente hipoxêmico, uma doença conhecida como hipertensão pulmonar persistente ou circulação fetal persistente (embora não haja circulação umbilical). O tratamento tem por objetivo reverter as condições que provocam vasoconstrição pulmonar (ALLEN, 2016).

Fisiopatologia das Cardiopatias

As anomalias cardíacas são classificadas em Cianótica e Acianóticas (derivações da esquerda para a direita ou lesões obstrutivas). As consequências fisiológicas das cardiopatias variam significativamente, envolvendo desde sopro assintomático ou discrepância entre pulsos até cianose grave e insuficiência cardíaca ou colapso circulatório.

Nas anomalias cardíacas cianóticas quantidades variadas de sangue venoso desoxigenado são derivadas do coração esquerdo (derivação da direita para a esquerda), reduzindo a saturação de oxigênio arterial sistêmico. A cianose aparece quando a hemoglobina (Hb) desoxigenada é $> 5 \text{ g/dL}$ ($> 50 \text{ g/L}$). Dependendo da anomalia, o fluxo sanguíneo pulmonar pode estar reduzido, normal ou elevado (muitas vezes resultando em insuficiência cardíaca, além de cianose), manifestando-se com cianose de gravidade variável. Os sopros são audíveis, variáveis e não específicos (AHA, 2020a).

Derivações da esquerda para a direita são as derivações do sangue oxigenado, do coração esquerdo (átrio esquerdo ou ventrículo esquerdo) ou da aorta, para o coração direito (átrio direito ou ventrículo direito) ou para a artéria pulmonar, através de uma abertura ou comunicação entre os 2 lados, sendo acianóticas. Logo após o nascimento, a resistência vascular pulmonar é elevada e o fluxo através dessa comunicação pode ser mínimo ou bidirecional. Nas primeiras 24 a 48 horas de vida, porém, a resistência vascular pulmonar cai progressivamente quando o sangue flui cada vez mais da esquerda para a direita. O fluxo de sangue adicional do lado direito aumenta o fluxo sanguíneo pulmonar e a pressão da artéria pulmonar para vários graus. Quanto maior o aumento, mais graves são os sintomas; geralmente uma pequena derivação da esquerda para a direita não causa sinais ou sintomas.

As Lesões obstrutivas são também anomalias acianóticas em que o fluxo sanguíneo é obstruído, provocando gradiente pressórico através da obstrução. O resultado é sobrecarga de pressão proximal à obstrução, que pode causar hipertrofia ventricular e insuficiência cardíaca. A manifestação mais óbvia é sopro cardíaco, resultado da turbulência provocada pelo fluxo através do ponto obstruído (estenótico). Exemplos são estenose aórtica congênita, que corresponde por 3 a 6% das cardiopatias congênitas, e a estenose pulmonar congênita, que corresponde por 8 a 12% (AHA, 2020b).

Principais Cardiopatias Congênitas

As cardiopatias congênitas que se manifestam no período neonatal são geralmente muito graves e têm incidência em torno de 3 a cada 1000 nascidos vivos. As cardiopatias congênitas mais comuns diagnosticadas na infância são os defeitos do septo ventricular, musculares e perimembranosos, seguidas por defeitos do septo atrial secundum, com uma prevalência total de 48,4 em 10.000 nascidos vivos. A cardiopatia congênita cianótica mais comum é a tetralogia de Fallot, que é duas vezes mais prevalente do que a transposição das grandes artérias (4,7 versus 2,3/10.000 nascimentos). Em geral, valvas aórticas bivalvulares são os defeitos congênitos mais comuns, com prevalência relatada entre 0,5% e 2,0%. Podemos dividi-las em dois grupos principais, de acordo com a gravidade e a fisiopatologia da cardiopatia (MARCONDES, 2003; AHA, 2021b).

Cardiopatias Congênitas Críticas

São aquelas que se manifestam no período neonatal por hipóxia, insuficiência cardíaca ou baixo débito sistêmico e que necessitam de intervenção cirúrgica ou de cateterismo intervencionista logo nos primeiros dias de vida ou até o final do primeiro mês de vida. Estas cardiopatias também são chamadas de cárdio-

patias canal-dependentes pois a persistência do canal arterial aberto é fundamental para a sobrevivência destes bebês nos primeiros dias de vida. As principais cardiopatias congênitas críticas são as seguintes:

1.1. Cardiopatias com Fluxo Pulmonar Dependente do Canal Arterial

Neste grupo encontram-se cardiopatias que apresentam uma obstrução anatômica ao fluxo pulmonar de grau acentuado, podendo ocorrer atresia da valva pulmonar ou estenose pulmonar de grau acentuado. O quadro clínico predominante é de cianose que é decorrente uma mistura de fluxo intracardiaca da direita para esquerda além de uma redução acentuada do fluxo pulmonar.

O bebê geralmente nasce bem e logo nas primeiras horas de vida começa a apresentar cianose em repouso e às mamadas que progride rapidamente à medida que ocorre o fechamento do canal arterial e a redução do fluxo pulmonar. Geralmente não há sinais de baixo débito sistêmico ou de desconforto respiratório significativo e o uso de oxigênio através de máscara ou mesmo após intubação traqueal não resulta em melhora significativa da saturação periférica, o que ajuda a fazer o diagnóstico diferencial com doenças ventilatórias no período neonatal. Na radiografia de tórax observaremos trama vascular pulmonar reduzida, sem velamentos pulmonares significativos, podendo ou não haver cardiomegalia. As principais cardiopatias deste grupo são as seguintes:

- Atresia pulmonar com septo ventricular íntegro
- Síndrome de hipoplasia do coração direito
- Estenose pulmonar valvar crítica
- Atresia pulmonar com comunicação interventricular
- Tetralogia de Fallot com atresia pulmonar ou com estenose pulmonar crítica

- Ventrículo único com atresia pulmonar ou estenose pulmonar crítica (ex.: atresia tricúspide)
- Anomalia de Ebstein da valva tricúspide

1.2. Cardiopatias com Fluxo Sistêmico Dependente do Canal Arterial

Neste grupo encontram-se cardiopatias que apresentam obstrução anatômica ao fluxo sistêmico, podendo haver atresia ou estenose crítica da valva aórtica ou obstrução crítica no arco aórtico. Do ponto vista fisiopatológico, estas cardiopatias apresentam o fluxo sistêmico dependente do canal arterial. A criança geralmente nasce bem e após algumas horas de vida apresenta sinais de baixo débito sistêmico e congestão venosa pulmonar, quadro este caracterizado inicialmente por taquidispneia progressiva que culmina com sinais de choque (má perfusão periférica, taquicardia, palidez cutânea, redução da amplitude dos pulsos arteriais, hipotensão, acidose metabólica e falência cardiopulmonar).

Este quadro ocorre por redução do fluxo sistêmico causado pelo fechamento progressivo do canal arterial aliado ao aumento do fluxo pulmonar o que acarreta um desequilíbrio na relação entre os fluxos sistêmico e pulmonar. O quadro clínico principal é o de taquipneia e baixo débito sistêmico. Cianose clínica é pouco frequente entretanto a saturação periférica geralmente fica entre 90% e 95%. O exame cardiológico mostra precórdio hiperdinâmico com impulsões palpáveis, hiperfoneses de bulhas (principalmente da 2ª bulha na área pulmonar), podendo ou não apresentar sopro cardíaco. A radiografia de tórax revela cardiomegalia discreta com aumento significativo da trama vascular pulmonar, o que dificulta o diagnóstico diferencial com doenças pulmonares no período neonatal. As principais cardiopatias deste grupo são as seguintes:

- Síndrome de hipoplasia do coração esquerdo
- Estenose aórtica crítica

- Coarctação de aorta crítica ou hipoplasia do arco aórtico
- Interrupção do arco aórtico
- Ventrículo único funcional com coarctação ou interrupção do arco aórtico (ex.: atresia tricuspíde cúspide com coarctação de aorta; dupla via de entrada de ventrículo esquerdo com coarctação de aorta)

1.2.1. Cardiopatias com Circulação em Paralelo e Circulação Dependente de Comunicação Interatrial

Neste grupo encontram-se as cardiopatias que mantêm circulação em paralelo mesmo após o nascimento, sendo a transposição das grandes artérias a cardiopatia mais importante deste grupo. Nesta doença o retorno venoso sistêmico é direcionado do ventrículo direito para a aorta e o retorno venoso pulmonar é direcionado do ventrículo esquerdo para a artéria pulmonar, mantendo-se assim uma circulação em paralelo. A manifestação clínica principal é a cianose precoce (primeiro dia), associada a taquipneia e desconforto respiratório. Neste tipo de cardiopatia, é obrigatório haver alguma comunicação entre os átrios (forame oval ou comunicação interatrial) ou entre os ventrículos (comunicação interventricular) para que haja mistura sanguínea entre as circulações sistêmica e pulmonar.

Apesar desta cardiopatia não ser considerada canal-dependente, a manutenção do canal arterial aberto é importante para que haja aumento do fluxo pulmonar e consequentemente do retorno venoso pulmonar para o átrio esquerdo e a partir daí ocorra aumento do fluxo do átrio esquerdo para o átrio direito, fazendo com que o fluxo de sangue oxigenado chegue até a aorta. O diagnóstico diferencial principal desta cardiopatia se faz com a hipertensão pulmonar persistente no RN cujo quadro clínico é muito semelhante. O exame físico não mostra

sopros cardíacos, porém chama atenção a hiperfonesse da 2ª bulha na área pulmonar. A radiografia de tórax mostrará uma área cardíaca normal ou um pouco aumentada com um aumento da trama vascular pulmonar. As principais cardiopatias deste grupo são as seguintes:

- Transposição das grandes artérias
- Transposição das grandes artérias com CIV
- Dupla via de saída de ventrículo direito com CIV subpulmonar
- Conexão anômala total de veias pulmonares forma obstrutiva (CIA restritiva ou infradiafragmática)
- Ventrículo único funcional com atresia de valva atrioventricular e CIA restritiva

1.3. Cardiopatias Congênitas Graves

Qualquer cardiopatia que não se enquadre na categoria anterior, porém que apresente sinais de insuficiência cardíaca ou hipóxia e que necessitará de correção cirúrgica ou de cateterismo intervencionista ao longo do primeiro ano de vida. As principais cardiopatias congênitas são as seguintes:

1.3.1. Cardiopatias com Shunt Misto

Neste grupo de cardiopatias encontram-se aquelas em que existe uma mistura intracardíaca bidirecional (shunt esquerda-direita e shunt direita-esquerda). O quadro clínico geralmente é de taquidispneia e insuficiência cardíaca decorrente de hiperfluxo pulmonar, além de discreto grau de cianose decorrente do shunt direita - esquerda. Os sintomas tornam-se mais exuberantes após a segunda semana de vida à medida que ocorre uma redução da resistência vascular pulmonar e aumento do fluxo pulmonar.

O exame físico geralmente mostra um precórdio hiperdinâmico, bulhas hiperfonéticas, não havendo sopros cardíacos significativos. Cianose pode ocorrer, porém, é bem discreta e a saturação periférica geralmente está entre

85% e 95%. Em geral, não há sinais de baixo débito sistêmico. A radiografia de tórax mostrará área cardíaca aumentada e aumento da trama vascular pulmonar. Estas cardiopatias não são consideradas do tipo canal-dependente. Os principais exemplos deste grupo são os seguintes:

- Conexão anômala total de veias pulmonares
- Tronco arterial comum
- Ventrículo único funcional com ou sem estenose pulmonar

1.3.2. Cardiopatias com *Shunt* Esquerda-Direita Exclusivo.

Neste grupo de cardiopatias encontram-se os defeitos septais de grande tamanho cuja característica principal é a presença de shunt esquerda-direita exclusivo com hiperfluxo pulmonar. O quadro clínico é o de taquidispnea e insuficiência cardíaca, não havendo cianose. Os sintomas tornam-se mais exuberantes a partir da segunda semana de vida à medida que a resistência vascular pulmonar se reduz e o fluxo pulmonar aumenta de forma rápida. Ao exame físico geralmente se observa um precórdio hiperdinâmico e hiperfoneses da 2ª bulha na área pulmonar. A saturação periférica geralmente está normal (>95%), não havendo sinais de baixo débito sistêmico. A radiografia de tórax mostrará área cardíaca aumentada e um aumento da trama vascular pulmonar. Os principais exemplos deste grupo são os seguintes:

- Comunicação interventricular grande
- Defeito do septo atrioventricular forma total
- Persistência do canal arterial de grande tamanho
- Janela aorto-pulmonar
- Origem anômala da artéria pulmonar da aorta

A seguir é apresentada uma tabela **Tabela 7.1)** com a correlação das cardiopatias congênitas e seus achados.

Comorbidades Associadas a Cardiopatias Pediátricas

As cardiopatias pediátricas, especialmente as congênitas, frequentemente se associam a outras condições clínicas que impactam no prognóstico, manejo e na qualidade de vida dos pacientes. Essas comorbidades podem ser de natureza genética, neurológica, respiratória, nutricional, hematológica ou infecciosa, e demandam uma abordagem multidisciplinar desde o diagnóstico (PARK, 2014).

1. Síndromes Genéticas

Diversas síndromes genéticas apresentam elevada associação com cardiopatias congênitas (**Tabela 7.2**).

2. Comorbidades Neurológicas e do Desenvolvimento

- Atraso no desenvolvimento neuropsicomotor
- Déficits cognitivos e dificuldades escolares
- Transtornos de linguagem e comportamento (ex: TDAH, TEA)
- Paralisia cerebral (em prematuros com cardiopatias graves ou pós-cirurgia com complicações)

3. Doenças Respiratórias

- Infecções respiratórias de repetição são comuns em pacientes com cardiopatias congênitas com hiperfluxo pulmonar (ex: CIV, PCA).
- Hipertensão pulmonar pode se desenvolver secundariamente a shunts esquerda-direita persistentes.
- Pacientes com síndromes genéticas associadas (ex: Síndrome de Down e DiGeorge) podem ter vias aéreas anômalas ou apneia do sono.

4. Comorbidades Nutricionais e Gastrointestinais

- Desnutrição proteico-calórica (especialmente em crianças com CIV ou PCA grandes)

- Dificuldades alimentares/orais (ex: sucção fraca, fadiga ao alimentar-se)
- Refluxo gastroesofágico, comum em lactentes com ICC
- Atraso do crescimento (baixo peso e estatura)

5. Alterações Hematológicas e Imunológicas

- Policitemia secundária é uma consequência comum da hipóxia crônica em cardiopatias cianóticas, podendo levar a hiperviscosidade.
- Trombocitopenia pode ocorrer em pós-operatórios e cardiopatias complexas.
- Em síndromes como DiGeorge, pode haver imunodeficiência celular, aumentando o risco de infecções.

6. Risco de Endocardite Infecciosa

- Cardiopatias com fluxo turbulento
- Valvopatias
- Próteses valvares ou dispositivos intracardíacos

7. Impactos Psicossociais

- Transtornos de ansiedade e depressão
- Dificuldade de inserção escolar/social
- Estresse parental e sobrecarga familiar

O objetivo deste estudo consiste em revisar o manejo multidisciplinar de cardiopatias explorando o manejo atual desta patologia destacando os principais avanços e desafios no seu manejo.

Tabela 7.1 Correlação das cardiopatias congênitas e seus achados

Cardiopatias	Classificação	Achados Clínicos Comuns	Diagnóstico	Tratamento
Comunicação Interatrial (CIA)	Shunt esquerda → direita	Assintomática na infância; sopro sistólico em foco pulmonar; hiperfonese de segunda bulha	Ecocardiograma com Doppler	Correção cirúrgica ou por cateter, se necessário
Comunicação Interventricular (CIV)	Shunt esquerda → direita	Sopro holossistólico em borda esternal inferior; ICC se grande	Ecocardiograma; RX de tórax; ECG	Cirurgia se shunt importante ou ICC refratária
Persistência do Canal Arterial (PCA)	Shunt esquerda → direita	Sopro contínuo (“máquina de lavar”); pulso amplo; ICC	Ecocardiograma Doppler; ausculta típica	Indometacina (RN), ou correção cirúrgica/cateterismo
Tetralogia de Fallot	Cianótica (shunt direita → esquerda)	Cianose, episódios hipoxêmicos (“spells”), sopro sistólico pulmonar	Ecocardiograma; RX (coração em “bota”)	Cirurgia corretiva (com ou sem abordagem paliativa)
Transposição das Grandes Artérias (TGA)	Cianótica	Cianose intensa ao nascimento, sem sopro; grave hipóxia	Ecocardiograma fetal/pós-natal; saturação baixa	Cirurgia de Jatene (troca arterial) precoce
Truncus Arteriosus	Cianótica + hiperfluxo pulmonar	Cianose + ICC precoce; sopro sistólico pulmonar	Ecocardiograma; RX com cardiomegalia	Correção cirúrgica precoce
Atresia Tricúspide	Cianótica	Cianose grave; sopros variados; hipodesenvolvimento do ventrículo direito	Ecocardiograma	Cirurgias paliativas em estágios (ex: Fontan)
Coarctação da Aorta	Obstrutiva	Hipertensão em MMSS; pulsos femorais diminuídos; sopro sistólico infraclavicular	Medida de PA em 4 membros; ecocardiograma; RX	Cirurgia ou angioplastia com stent
Estenose Aórtica Pulmonar	Obstrutiva	Sopro sistólico ejetivo; possível ICC em casos graves	Ecocardiograma com Doppler	Valvoplastia por cateter ou cirurgia

Síndrome de Hipoplasia do Coração Esquerdo (SHCE)	Cianótica/obstrutiva	Cianose grave; colapso circulatório após fechamento do canal arterial	Ecocardiograma; importante no diagnóstico neonatal	Cirurgia paliativa em fases; eventual transplante
--	----------------------	---	--	---

Tabela 7.2 Síndromes Genéticas associadas a Cardiopatias

Síndrome	Tipo de Cardiopatia Associada
Síndrome de Down (T21)	Defeito do septo atrioventricular (DSAV), CIV, CIA
Síndrome de Turner	Coarctação da aorta, estenose aórtica, válvula aórtica bicúspide
Síndrome de DiGeorge (22q11.2)	Truncus arteriosus, tetralogia de Fallot, interrupção do arco aórtico
Síndrome de Noonan	Estenose pulmonar, cardiomiopatia hipertrófica
Síndrome de Williams-Beuren	Estenose supravalvar aórtica, estenose pulmonar periférica
Síndrome de Marfan	Prolapso da válvula mitral, dilatação da aorta, dissecção aórtica

MÉTODO

O estudo de cardiopatias é baseado na revisão sistemática da literatura (Pubmed, Diretrizes e Protocolos) demonstrando que modelos multidisciplinares são associados à redução da mortalidade perioperatória, menor tempo de internação, melhora na função ventricular, crescimento ponderoestatural mais adequado e menor incidência de atrasos no desenvolvimento motor e cognitivo. Inicialmente, foram consultadas bases de dados científicas reconhecidas, incluindo PubMed, diretrizes clínicas atualizadas e protocolos institucionais, com ênfase em publicações recentes que abordam a integração de equipes multidisciplinares no cuidado de crianças com CCs.

Os critérios de inclusão abrangeram estudos que avaliaram desfechos clínicos e funcionais em crianças com CCs, descreveram intervenções de equipes multidisciplinares, foram publicados nos últimos cinco anos e apresentaram metodologias claras e rigorosas. Os estudos selecionados foram avaliados quanto à qualidade metodológica, relevância dos desfechos reportados e aplicabilidade dos modelos de atenção multidisciplinar descritos.

As evidências foram agrupadas em categorias temáticas, incluindo redução da mortalidade perioperatória, diminuição do tempo de internação hospitalar, melhora na função ventricular, adequação do crescimento ponderoestatural, prevenção de atrasos no desenvolvimento motor e cognitivo, e benefícios das intervenções psicossociais e educacionais integradas. Esta metodologia permite uma compreensão abrangente dos impactos da atenção multidisciplinar no cuidado de crianças com CCs, fornecendo subsídios para a implementação de práticas clínicas baseadas em evidências.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

As cardiopatias congênitas (CC) constituem as anomalias congênitas de maior prevalência na infância, afetando aproximadamente 8 a 10 em cada mil nascidos vivos. Essas condições envolvem alterações estruturais do coração ou dos grandes vasos, resultantes de defeitos na embriogênese cardíaca, e podem variar desde formas leves e assintomáticas até malformações complexas e potencialmente letais. Em razão dessa ampla variabilidade clínica, do risco de complicações sistêmicas e do impacto no desenvolvimento global da criança, torna-se imprescindível a adoção de um modelo de cui-

dado integral e multidisciplinar (DAUBENEY, 2012).

O acompanhamento exclusivo por profissionais da cardiologia, ainda que essencial, não é suficiente para atender de forma plena às múltiplas demandas apresentadas por crianças com cardiopatia congênita. A complexidade dessas condições impõe desafios que transcendem o manejo cardiovascular, exigindo atuação integrada de diferentes especialidades da saúde, com o objetivo de promover não apenas a sobrevivência, mas também a qualidade de vida e o desenvolvimento biopsicossocial do paciente.

Nesse contexto, o cuidado multidisciplinar se caracteriza pela participação ativa e articulação de diversos profissionais, como cardiologistas pediátricos, cirurgiões cardiovasculares, enfermeiros especializados, nutricionistas, fisioterapeutas, fonoaudiólogos, psicólogos, assistentes sociais, geneticistas e neuropediatras. Cada um desses profissionais contribui com abordagens complementares, fundamentais para a promoção do crescimento adequado, do desenvolvimento neuropsicomotor, da inclusão escolar e social, e para a prevenção de agravos secundários decorrentes da própria cardiopatia ou de suas intervenções (OMS, 2021).

A atuação conjunta dessa equipe deve iniciar-se, sempre que possível, no período pré-natal, por meio do diagnóstico fetal e da preparação da família e da equipe de saúde para os cuidados imediatos no pós-parto. Na fase neonatal e hospitalar, a ênfase recai sobre a estabilização clínica, o planejamento cirúrgico e a avaliação das necessidades nutricionais, motoras e emocionais. No seguimento ambulatorial, o enfoque deve abranger o acompanhamento clínico, o suporte psicossocial à família, a reabilitação física e a estimulação precoce, de modo a minimizar os impactos do agravo cardiovascular na trajetória do desenvolvimento infantil.

Outro ponto de atenção refere-se à transição para a vida adulta. Crianças que sobrevivem às fases críticas e alcançam a adolescência e a idade adulta muitas vezes necessitam de seguimento especializado contínuo, especialmente em casos de cardiopatias complexas ou de reoperações (MARINO, 2012). Nesse cenário, é fundamental a criação de linhas de cuidado específicas que garantam o acompanhamento por equipes com formação em cardiopatias congênitas na vida adulta (modelos GUCH – *Grown-Up Congenital Heart*).

Fases do Cuidado Integrado

Fase pré-natal e neonatal

- Diagnóstico intraútero por ecocardiografia fetal (quando possível).
- Preparação da equipe para intervenções imediatas ao nascimento.
- Acolhimento psicológico dos pais no momento do diagnóstico.

Fase hospitalar

- Estabilização clínica, intervenções cirúrgicas/cateterismos.
- Avaliação multidisciplinar precoce (nutrição, desenvolvimento, suporte social).

Fase ambulatorial e de seguimento

- Monitoramento cardiológico contínuo.
- Estímulo ao crescimento, alimentação e desenvolvimento neuropsicomotor.
- Preparação para a escolarização e inclusão social.

Transição para a vida adulta

- Educação para o autocuidado.
- Transferência para cardiologia de adultos com formação em cardiopatias congênitas (Unidades GUCH – *Grown-Up Congenital Heart Disease*).
- Acompanhamento psicológico e social contínuo.

Acompanhamento Multidisciplinar

Há benefícios na abordagem multidisciplinar em pacientes pediátricos cardiopatas – Crianças acompanhadas por equipes integradas apresentam melhores indicadores de crescimento, maior desempenho cognitivo, menor taxa de reinternações hospitalares e melhor adaptação psicossocial. Ademais, há evidências de

que a integração entre diferentes profissionais contribui para a redução da mortalidade operatória e melhora a adesão terapêutica, sobretudo em contextos de vulnerabilidade social (BURCH, 2010). A seguir relaciona-se uma tabela (**Tabela 7.3**) com relação de profissionais que podem auxiliar no desenvolvimento de pacientes cardiopatas pediátricos:

Tabela 7.3 Relação Multiprofissional no Cuidado de Pacientes com Cardiopatias

Profissional	Função no Cuidado
Cardiologista pediátrico	Diagnóstico e manejo clínico/cirúrgico da cardiopatia
Cirurgião cardíaco	Indicação e realização de correções cirúrgicas
Enfermeiro especializado	Acompanhamento hospitalar e ambulatorial; orientação aos cuidadores
Nutricionista pediátrico	Avaliação e suporte nutricional para crescimento e recuperação pós-operatória
Fisioterapeuta	Reabilitação cardiorrespiratória; estimulação motora precoce
Fonoaudiólogo	Estimulação oral (em lactentes com dificuldade de alimentação); linguagem e comunicação
Psicólogo infantil	Apoio emocional à criança e à família; prevenção de transtornos psíquicos
Assistente social	Apoio no acesso a direitos sociais, transporte, internações e suporte à rede de cuidado
Geneticista clínico	Avaliação de síndromes associadas e aconselhamento familiar
Neuropediatra	Diagnóstico de atrasos no desenvolvimento e epilepsia
Equipe de educação especial	Apoio escolar, adaptação e inclusão de crianças com limitações cognitivas ou motoras

Entretanto, no cenário brasileiro, ainda existem desafios importantes a serem superados. A desigualdade no acesso a centros especializados, a carência de profissionais com formação em cardiologia pediátrica e reabilitação infantil, além da fragmentação entre os níveis de atenção à saúde, constituem obstáculos para a efetivação plena do cuidado integral (AMES-TOY, 2010).

O Ministério da Saúde desenvolveu o Programa Renasce (Rede Nacional de Saúde Cardiovascular Especializada na Cardiopatia Congênita) em busca de qualificar a assistência e ampliar o acesso do tratamento às crianças. A Comissão Técnica Assessora (CTA-RENAS-

CE) promove oficinas e debates que vão ajudar a consolidar uma linha de cuidado de âmbito nacional. Atualmente, há 68 unidades habilitadas pelo Ministério da Saúde para realizar cirurgias cardiovasculares pediátricas. O Sistema Único de Saúde (SUS) oferta todo o cuidado necessário aos cardiopatas congênitos. O acompanhamento pré-natal das gestantes é realizado junto às Unidades Básicas de Saúde (UBS) e nos demais pontos de atenção da Rede Cego-nha.

Quando é necessário o acesso ao acompanhamento especializado, as famílias são encaminhadas para ambulatórios de especialida-

des, policlínicas e hospitais, a fim de que os bebês e crianças passem por consultas com especialistas e, se necessário, há encaminhamento para a realização de procedimentos intervencionistas e cirúrgicos.

O Ministério da Saúde (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2017) também incorporou o exame de oximetria de pulso, mais conhecido como Teste do Coraçãozinho, como parte da triagem neonatal em todo o Sistema Único de Saúde (SUS). O exame é capaz de detectar precocemente ocorrências graves e diminuir o percentual de recém-nascidos que recebem alta sem o diagnóstico de problemas que podem levar ao óbito ainda no primeiro mês de vida.

Mesmo com estes programas ainda torna-se urgente o fortalecimento das políticas públicas voltadas à saúde da criança com cardiopatia congênita, incluindo a consolidação de linhas de cuidado que articulem os serviços de atenção básica, especializada e hospitalar, bem como a intersetorialidade com a assistência social e a educação. Assim, o cuidado multidisciplinar não se configura apenas como uma diretriz clínica, mas como um imperativo ético e social para a promoção da equidade e da integralidade no cuidado à criança com cardiopatia congênita.

CONCLUSÃO

Conclui-se que o cuidado multidisciplinar representa não apenas uma abordagem terapêutica, mas um modelo de atenção integral que reconhece a complexidade das necessidades das crianças com cardiopatias congênitas, promovendo maior equidade, humanização e eficiência no sistema de saúde. Entretanto, ainda existem desafios importantes a serem superados como desigualdade no acesso a centros especializados, a carência de profissionais com formação em cardiologia pediátrica e reabilitação infantil, além da fragmentação entre os níveis de atenção à saúde, constituem obstáculos para a efetivação plena do cuidado integral.

As cardiopatias congênitas representam um desafio significativo para a saúde pública, especialmente em países como o Brasil, onde fatores como desigualdade regional e limitações no acesso a serviços especializados agravam o prognóstico das crianças afetadas. Assim, novos estudos e políticas públicas que ampliem a cobertura da triagem neonatal e qualifiquem a rede de atenção são necessárias para garantir que todas as crianças tenham acesso a diagnósticos e tratamentos adequados, independentemente da região em que residem.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ALLEN HD. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. 9th ed. Lippincott Williams & Wilkins, 2016.

AMERICAN HEART ASSOCIATION (AHA). A Lifespan Approach to Congenital Heart Disease. Circulation. 2020a. Disponível em: <https://www.ahajournals.org/> - acesso em abril 2025.

AMERICAN HEART ASSOCIATION (AHA). Guidelines for the Prevention of Infective Endocarditis, 2021a. Disponível em: <https://www.ahajournals.org/> - acesso em abril 2025.

AMERICAN HEART ASSOCIATION (AHA) – Guidelines on Pediatric Myocarditis and Kawasaki Disease, 2021b. Disponível em: <https://www.ahajournals.org/> - acesso em abril 2025.

AMERICAN HEART ASSOCIATION (AHA). Pediatric Myocarditis and Kawasaki Disease Guidelines, 2020b. Disponível em: <https://www.ahajournals.org/> - acesso em abril 2025.

AMESTOY, SC *et al.* Paralelo entre Educação Permanente em Saúde e Administração Complexa. Revista Gaúcha de Enfermagem, v. 31, p. 383, 2010.

BURCH PT, *et al.* Nutritional status and growth in infants with congenital heart disease. Pediatric Cardiology. 2010.

DAUBENEY, PEF; RIGBY, ML; NIWA, K *et al.* (eds): Pediatric Heart Disease: A Practical Guide. Wiley-Blackwell 2012.

GILBOA, SM; DEVINE, OJ; KUCIK, JE *et al.* Congenital Heart Defects in the United States: Estimating the Magnitude of the Affected Population in 2010. Circulation.v.134(2) p. 101-109, 2016.

HOFFMAN, JI; KAPLAN, S. The incidence of congenital heart disease. Journal of the American College of Cardiology. 2002.

KOUTROULOU, I; TSIVGOULIS, G; TSALIKAKIS, D *et al.* Epidemiology of Patent Foramen Ovale in General Population and in Stroke Patients: A Narrative Review. Frontiers in Neurology 11: 281, 2020. DOI:10.3389/fneur.-2020.00281.

MARINO, BS; LIPKIN, PH; NEWBURGER, JW *et al.* Neurodevelopmental Outcomes in Children with Congenital Heart Disease: Evaluation and Management. Circulation v.126(9), p.1143-1172, 2012.

MARCONDES, E. Pediatria Básica. 11ª edição, 2003.

MINISTÉRIO DA SAÚDE (Brasil). Linha de Cuidado para Atenção às Crianças com Cardiopatia Congênita. Brasília: 2017.

RUSSELL, MW; CHUNG, WK; KALTMAN, JR *et al.* Advances in the understanding of the genetic determinants of congenital heart disease and their impact on clinical outcomes. Journal American Heart Association 7(6): e006906, 2018. DOI:10.1161/JAHA.117.006906

ORGANIZAÇÃO MUNDIAL DA SAÚDE. Heart Disease Guidelines, 2021. Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/> - acesso em abril 2025

PARK, MK. Pediatric Cardiology for Practitioners. 6th ed. Elsevier, 2014