CARDIOLOGIA
TEORIA E PRÁTICA

EDIÇÃO XXVII

Capítulo 55

CARDIOPATIAS CONGÊNITAS NO ADULTO: DESAFIOS NO ACOMPANHAMENTO E TRATAMENTO

LAURA SCHMITT JURUENA SASSEN[1]
MARIA CLARA REIMANN[1]
ALINE ZANIN ZOUVI[1]
JUHYO YOO[1]
MARIANA SUCASAS POZZOBON[1]
MANUELA TIMM[1]

[1]Discente – Medicina na Universidade do Vale do Rio dos Sinos (UNISINOS).

Palavras-chave: *Cardiopatias Congênitas; Adulto; Tratamento.*

DOI 10.59290/8633710120

EDITORA PASTEUR

INTRODUÇÃO

Os avanços no diagnóstico, no tratamento cirúrgico e nas intervenções cardiovasculares modificaram significativamente a história natural das cardiopatias congênitas (CC), proporcionando aumento expressivo da sobrevida e fazendo com que uma parcela substancial dos indivíduos com CC alcance a idade adulta. Como consequência, as cardiopatias congênitas no adulto (CCA) constituem, atualmente, uma população ampla e heterogênea, que inclui diferentes tipos de defeitos anatômicos, graus de complexidade e históricos de procedimentos cirúrgicos ou intervencionistas realizados ao longo da vida (GURVITZ *et al*., 2026; DI SALVO *et al*., 2018), configurando, na prática, uma população que já supera em número os indivíduos com CC acompanhados na infância em muitos centros de referência (BAUMGARTNER *et al*., 2021).

Essa heterogeneidade não se limita ao defeito congênito de base, mas também está relacionada às diferentes estratégias terapêuticas empregadas ao longo do tempo, que podem resultar em perfis distintos de alterações residuais. Mesmo após um tratamento considerado bem-sucedido, podem persistir alterações anatômicas e hemodinâmicas, cuja relevância clínica varia conforme a cardiopatia e a estratégia de reparo utilizada. Nesse contexto, a avaliação do adulto com CC requer a compreensão integrada da anatomia cardíaca, do histórico de intervenções e das repercussões anatômicas, funcionais e eletrofisiológicas decorrentes tanto da própria cardiopatia quanto de seu tratamento (BAUMGARTNER *et al*., 2021; DI SALVO *et al*., 2018).

Diante dessa complexidade, o manejo dos adultos com CC passou a ser reconhecido como um campo específico da assistência cardiovascular, com necessidades que diferem tanto da cardiologia pediátrica quanto daquela voltada predominantemente às doenças cardiovasculares adquiridas do adulto. As diretrizes internacionais ressaltam a necessidade de profissionais com formação especializada em CCA e de modelos assistenciais capazes de responder à variabilidade clínica dessa população. A atualização das recomendações norte-americanas em 2025 consolida esse reconhecimento, estabelecendo orientações específicas para avaliação e tratamento que incorporam essa diversidade anatômica e terapêutica (GURVITZ *et al*., 2026; BAUMGARTNER *et al*., 2021).

O acompanhamento do adulto com cardiopatia congênita representa, portanto, um desafio assistencial que decorre da diversidade anatômica e fisiológica dessa população, da variedade de intervenções realizadas ao longo da vida e da necessidade de continuidade do cuidado. A compreensão dessas particularidades constitui a base para uma abordagem adequada da CCA e fundamenta a discussão dos principais desafios relacionados ao seu acompanhamento e tratamento. O objetivo deste capítulo foi revisar e discutir, com base na literatura atual, os principais desafios relacionados ao acompanhamento e ao tratamento de adultos com cardiopatias congênitas, contemplando o seguimento longitudinal, a transição do cuidado pediátrico para o adulto, a avaliação por métodos de imagem, as complicações tardias e as estratégias terapêuticas.

MÉTODO

Trata-se de uma revisão narrativa da literatura, desenvolvida com o objetivo de reunir e discutir evidências atuais sobre os principais desafios relacionados ao acompanhamento e ao tratamento de adultos com cardiopatias congênitas. A busca bibliográfica foi realizada na

base de dados PubMed/MEDLINE, complementada pela consulta a diretrizes e documentos de consenso de sociedades científicas nacionais e internacionais com relevância para o tema. Foram utilizados termos relacionados a "*adult congenital heart disease", "congenital heart disease", "follow-up", "transition of care", "multimodality imaging", "heart failure", "arrhythmias", "pulmonary hypertension", "reintervention", "cardiac surgery", "transcatheter intervention"* e "*pregnancy*", empregados isoladamente ou em combinação conforme o eixo temático investigado.

Foram priorizados artigos publicados em periódicos científicos, diretrizes, documentos de consenso, estudos observacionais, revisões e trabalhos considerados relevantes para a compreensão do manejo contemporâneo das cardiopatias congênitas no adulto. A seleção das publicações considerou sua pertinência ao objetivo do capítulo, atualidade, relevância científica e aplicabilidade clínica. Foram excluídos trabalhos que não abordavam diretamente a população adulta com cardiopatia congênita, publicações duplicadas e estudos sem relação com os tópicos definidos para a revisão.

Após a seleção, os estudos foram submetidos à leitura e análise crítica, e as informações consideradas relevantes foram organizadas de forma descritiva e temática. A síntese foi estruturada nos seguintes eixos: crescimento da população adulta e necessidade de cuidado especializado; seguimento longitudinal e transição do cuidado pediátrico para o adulto; avaliação clínica, métodos de imagem e detecção de lesões residuais; principais complicações tardias; e estratégias de tratamento, reintervenções e situações especiais. Não foi realizada metanálise ou síntese estatística dos dados, considerando a natureza narrativa e a heterogeneidade dos estudos incluídos.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Crescimento da população adulta e necessidade de cuidado especializado

Nas últimas décadas, os avanços no diagnóstico pré-natal, nas técnicas cirúrgicas e intervencionistas e no manejo clínico das cardiopatias congênitas promoveram um aumento expressivo da sobrevida desses pacientes. Como consequência, um número crescente de indivíduos com cardiopatias congênitas passou a alcançar a idade adulta, transformando uma condição anteriormente predominantemente pediátrica em uma doença crônica que exige acompanhamento ao longo de toda a vida. Esse crescimento da população adulta com cardiopatias congênitas (*Adult Congenital Heart Disease* – ACHD) representa uma importante mudança no perfil epidemiológico e nas demandas dos sistemas de saúde (BAUMGARTNER *et al*., 2021; GURVITZ *et al*., 2026).

Apesar dos avanços terapêuticos, a correção realizada durante a infância nem sempre representa a resolução definitiva da cardiopatia. Muitos pacientes chegam à vida adulta apresentando lesões residuais, alterações hemodinâmicas ou consequências tardias das intervenções prévias. Além disso, essa população é altamente heterogênea, abrangendo desde indivíduos com defeitos simples até pacientes com cardiopatias complexas e fisiologias particulares. O envelhecimento desses pacientes também favorece a coexistência de comorbidades adquiridas, aumentando ainda mais a complexidade do acompanhamento (STILLER *et al*., 2023).

Nesse contexto, é fundamental o desenvolvimento de serviços especializados em cardiopatias congênitas do adulto. O manejo adequado desses pacientes exige conhecimento detalhado da anatomia congênita, das intervenções realizadas previamente e de suas possíveis

repercussões ao longo da vida. As diretrizes internacionais recomendam que pacientes com cardiopatias de complexidade moderada ou elevada sejam acompanhados em centros especializados, capazes de oferecer avaliação multidisciplinar e acesso a métodos diagnósticos e terapêuticos específicos (GURVITZ *et al*., 2026).

Dessa forma, o aumento da sobrevida dos pacientes com cardiopatias congênitas representa uma importante conquista da medicina, mas também criou uma nova demanda assistencial. O crescimento dessa população exige modelos de cuidado longitudinal, individualizado e integrado. A consolidação de centros especializados e equipes multidisciplinares é essencial pa-ra garantir acompanhamento adequado, preve-nir complicações e atender às necessidades de uma população adulta cada vez maior e mais complexa.

Seguimento longitudinal e transição do cuidado pediátrico para o adulto

O acompanhamento de pacientes com cardiopatia congênita não se encerra com a alta da cardiologia pediátrica. Com raras exceções, esses pacientes necessitam de seguimento cardiológico ao longo da vida, especialmente diante dos ganhos de sobrevida das últimas décadas, atualmente superiores a 90% até a idade adulta (HARADA *et al*., 2025).

Apesar desse avanço, pelo menos 30% dos adolescentes e adultos jovens com CC apresentam interrupções prolongadas no acompanhamento ou são perdidos pelo serviço de referência (MACKIE *et al*., 2019). Pacientes afastados do seguimento por mais de dois anos apresentam risco cerca de três vezes maior de necessitar de cirurgia ou cateterismo em caráter de urgência. Assim, a transição organizada do cuidado pediátrico para o adulto constitui etapa fundamental para garantir a continuidade assistencial.

A transição deve ser compreendida não como uma simples transferência administrativa, mas como um processo contínuo e multidimensional, que acompanha o amadurecimento biológico, psicológico e social do jovem e o prepara para assumir progressivamente a gestão da própria saúde (HARADA *et al*., 2025). Esse período costuma ocorrer entre os 12 e os 25 anos, com transferência efetiva ao serviço de adultos recomendada entre 18 e 21 anos, desde que o paciente esteja clinicamente estável (BAUMGARTNER *et al*., 2021).

As diretrizes europeias descrevem quatro modelos de transição: ambulatório conjunto; acompanhamento pelo pediatra no serviço de adultos; modelo introdutório, com visitas de familiarização antes da transferência; e modelo do coordenador de transição. Este último acompanha o desenvolvimento do jovem ao longo do processo e mantém suporte após a transferência, sendo considerado preferencial quando há recursos disponíveis.

Recomenda-se que o cuidado ocorra em três etapas (MOONS *et al*., 2021): pré-transição, iniciada entre 10 e 12 anos; transição propriamente dita, entre 12 e 18-19 anos, quando são realizadas avaliações estruturadas e elaborado o plano de transição; e pós-transição, já no serviço de adultos. Um período de sobreposição entre os serviços pode reduzir a ansiedade e o risco de abandono do acompanhamento, idealmente com suporte multiprofissional.

Por volta dos 14 anos, recomenda-se uma entrevista dirigida, tradicionalmente descrita pelo acrônimo HEADDDSS, para identificar aspectos do estilo de vida e vulnerabilidades que possam comprometer a adesão. Instrumentos como o *Transition Readiness Assessment Questionnaire* e o *Leuven Knowledge Questionnaire* avaliam, respectivamente, habilidades de autogestão e conhecimento do paciente

sobre sua cardiopatia (TYAGI; SONTAKKE, 2023).

Essas informações compõem o plano de transição, que reúne o estado clínico, envolvimento familiar, orientações sobre atividade física, medicações, profilaxia de endocardite, possíveis intervenções futuras e periodicidade de acompanhamento. Esta pode ser definida com base na classificação anatômica e fisiológica, que estratifica os pacientes conforme a complexidade estrutural (categorias I a III) e o estado funcional e clínico (estágios A a D), permitindo adequar a frequência do seguimento à gravidade do caso (AMARAL *et al*., 2025).

Avaliação clínica, imagem e detecção de lesões residuais

Com o aumento da sobrevida, as cardiopatias congênitas passaram de condições predominantemente pediátricas para doenças crônicas acompanhadas durante a vida adulta, formando uma população crescente que necessita de seguimento especializado (GURVITZ *et al*., 2026; BAUMGARTNER *et al*., 2021).

Essa população apresenta grande heterogeneidade anatômica e fisiológica. Mesmo entre pacientes com o mesmo diagnóstico, diferenças nas técnicas cirúrgicas, no momento das intervenções e nas alterações residuais podem resultar em anatomias pós-operatórias distintas. Além disso, a intervenção realizada na infância raramente representa cura definitiva: podem persistir comunicações residuais, gradientes obstrutivos, insuficiências valvares, alterações da função ventricular e sequelas relacionadas a cirurgias ou dispositivos implantados, algumas com progressão silenciosa ao longo dos anos. Por isso, o cuidado deve priorizar vigilância longitudinal e identificação precoce de complicações (GURVITZ *et al*., 2026; BAUMGARTNER *et al*., 2021).

Avaliação clínica e seguimento longitudinal

A avaliação clínica deve ser adaptada à complexidade da cardiopatia, aos procedimentos realizados e ao estado fisiológico atual. A periodicidade do acompanhamento não depende apenas do diagnóstico congênito original, mas também da anatomia pós-operatória, das lesões residuais, da função ventricular, da presença de arritmias e da capacidade funcional. Um dos primeiros objetivos da consulta é reconstruir a história anatômica e cirúrgica do paciente. Devem ser identificados o diagnóstico original, as cirurgias e intervenções percutâneas realizadas, a técnica utilizada e a presença de próteses, condutos, enxertos, *stents* ou dispositivos intracardíacos. Sempre que possível, devem ser analisados relatórios cirúrgicos, registros de cateterismo e exames de imagem anteriores.

A identificação de sintomas pode ser difícil, pois muitos pacientes convivem com limitações desde a infância e podem adaptar progressivamente suas atividades, sem reconhecer a deterioração funcional. Por isso, a avaliação não deve se limitar à pergunta genérica sobre a presença de sintomas. É necessário investigar mudanças no ritmo das atividades diárias, redução da tolerância aos esforços, necessidade de pausas, abandono de exercícios anteriormente tolerados e dificuldade para acompanhar pessoas da mesma faixa etária. Dispneia aos esforços, fadiga, palpitações, dor torácica, tontura e síncope são manifestações que exigem investigação. Palpitações e síncope merecem atenção especial, considerando a elevada frequência de arritmias atriais e ventriculares nessa população.

A avaliação objetiva da capacidade funcional pode ser realizada pelo teste cardiopulmonar de exercício. O exame permite determinar o consumo máximo de oxigênio, a resposta cronotrópica, a eficiência ventilatória e a presença

de arritmias durante o esforço. A redução progressiva desses parâmetros pode preceder o aparecimento de sintomas evidentes e está associada ao risco de hospitalização e morte. Assim, a comparação dos resultados ao longo do tempo é particularmente relevante (KEMPNY *et al*., 2012).

O exame físico deve incluir a aferição da pressão arterial nos membros superiores e inferiores, especialmente quando há suspeita de coarctação ou obstrução residual do arco aórtico. A saturação periférica de oxigênio deve ser medida em repouso e, quando indicado, durante o exercício. Também devem ser avaliados pulsos periféricos, pressão venosa jugular, impulsões precordiais, características das bulhas cardíacas, sopros, estalidos protéticos e sinais de congestão sistêmica ou pulmonar. Sopros novos ou mais intensos podem indicar progressão de insuficiência valvar, estenose de condutos ou aumento de comunicações residuais. Pulsos diminuídos ou assimétricos podem sugerir obstruções vasculares, enquanto cianose, baqueteamento digital e saturação reduzida podem representar persistência ou aparecimento de comunicações com fluxo da direita para a esquerda. O eletrocardiograma integra a avaliação de rotina e deve ser comparado com registros anteriores. A progressão da duração do complexo QRS, o surgimento de bloqueios atrioventriculares, arritmias atriais ou extrassístoles ventriculares pode sinalizar deterioração estrutural ou aumento do risco arrítmico.

O Holter de 24 horas e os monitores de eventos de maior duração estão indicados diante de palpitações, síncope, alterações eletrocardiográficas ou suspeita de arritmias silenciosas. Biomarcadores cardíacos, como o NT-proBNP, podem complementar a avaliação clínica, contribuindo para a identificação precoce de insuficiência cardíaca e para a estratificação prognóstica.

Imagem multimodal

A complexidade das cardiopatias congênitas exige uma abordagem multimodal, na qual cada método de imagem é selecionado para responder a perguntas clínicas específicas. Os principais objetivos são definir a anatomia atual, identificar lesões residuais, quantificar sua repercussão hemodinâmica, avaliar a função ventricular e determinar a evolução das alterações ao longo do tempo. Nenhum método isolado é suficiente para responder a todas essas questões (DI SALVO *et al*., 2018; SACHDEVA *et al*., 2020).

Ecocardiografia

A ecocardiografia permanece como método inicial e principal ferramenta para o acompanhamento periódico devido à sua ampla disponibilidade, ausência de radiação e capacidade de fornecer informações anatômicas e hemodinâmicas. A ecocardiografia transtorácica permite avaliar conexões cardíacas, dimensões das câmaras, função ventricular, anatomia valvar, gradientes através de áreas obstrutivas, pressão arterial pulmonar e presença de comunicações residuais (DI SALVO *et al*., 2018; SACHDEVA *et al*., 2020; LI *et al*., 2018). O Doppler possibilita estimar gradientes, determinar a direção dos fluxos e avaliar a intensidade de insuficiências valvares. Entretanto, a interpretação deve considerar as particularidades anatômicas de cada cardiopatia e das correções realizadas. Janelas acústicas limitadas, deformidades torácicas e a posição anterior do ventrículo direito ou de determinados condutos podem reduzir a precisão do método. A ecocardiografia tridimensional e a análise da deformação miocárdica por *strain* podem contribuir para uma avaliação mais detalhada da função ventricular, particularmente do ventrículo direito. A ecocardiografia transesofágica é utilizada quando o exame transtorácico não esclarece adequadamente a anatomia ou diante da suspeita de en-

docardite, disfunção de próteses, comunicações residuais ou obstruções em túneis intraatriais. Também desempenha papel importante no planejamento e na orientação de intervenções percutâneas.

Ressonância magnética cardiovascular

A ressonância magnética cardiovascular (RMC) é considerada o método de referência para a quantificação dos volumes ventriculares, da massa miocárdica e da fração de ejeção, especialmente do ventrículo direito. A ausência de radiação ionizante permite seu emprego no acompanhamento longitudinal de pacientes que necessitam de exames repetidos (BAUMGARTNER *et al*., 2021; DI SALVO *et al*., 2018; SACHDEVA *et al*., 2020). A fluxometria por RMC permite quantificar a fração regurgitante pulmonar, a relação entre os fluxos pulmonar e sistêmico (Qp/Qs) e o fluxo diferencial entre as artérias pulmonares. Essas informações são fundamentais na avaliação de comunicações residuais, insuficiências valvares e estenoses vasculares. A caracterização tecidual pelo realce tardio com gadolínio possibilita identificar fibrose miocárdica. A presença e a extensão da fibrose podem estar associadas ao risco de arritmias ventriculares, particularmente em pacientes com tetralogia de Fallot corrigida ou transposição das grandes artérias. A RMC é especialmente importante quando a ecocardiografia é inconclusiva, quando ocorre deterioração clínica ou funcional, para estabelecer valores basais na transição para o acompanhamento adulto e antes de novas intervenções cirúrgicas ou percutâneas.

Tomografia computadorizada

A tomografia computadorizada multidetectores oferece elevada resolução espacial e é particularmente útil para a análise de estruturas extracardíacas e dispositivos metálicos. O método permite avaliar o arco aórtico, as artérias pulmonares, a circulação venosa, a patência de condutos e a integridade de *stents*. A tomografia também desempenha papel importante na avaliação da origem e do trajeto das artérias coronárias, das coronárias reimplantadas e da presença de doença arterial coronariana adquirida. Antes de uma reintervenção, pode demonstrar a relação entre as estruturas cardíacas, os condutos e o esterno, contribuindo para reduzir os riscos de uma reesternotomia. Esse método é uma alternativa quando a ressonância é contraindicada ou apresenta artefatos provocados por dispositivos metálicos. Entretanto, a exposição cumulativa à radiação e o uso de contraste iodado devem ser considerados, especialmente em pacientes jovens que necessitam de exames seriados.

Cateterismo cardíaco

O cateterismo cardíaco permanece indispensável quando os métodos não invasivos são inconclusivos ou quando é necessária a mensuração direta das pressões intracardíacas, dos gradientes, do débito cardíaco ou da resistência vascular pulmonar. A avaliação invasiva da resistência vascular pulmonar é particularmente importante antes do fechamento de comunicações ou da realização de determinadas cirurgias. Atualmente, o cateterismo é frequentemente realizado com finalidade terapêutica. Intervenções percutâneas podem ser empregadas no fechamento de comunicações interatriais, na dilatação ou colocação de *stents* em vasos e condutos e no implante transcateter da valva pulmonar.

Detecção de lesões residuais e sequelas específicas

- Tetralogia de Fallot corrigida

Na tetralogia de Fallot corrigida, a insuficiência pulmonar crônica constitui uma das prin-

cipais lesões residuais. A sobrecarga volumétrica prolongada pode levar à dilatação progressiva e à disfunção do ventrículo direito. Também devem ser investigadas obstrução residual da via de saída do ventrículo direito, estenose dos ramos pulmonares, comunicação interventricular residual, insuficiência tricúspide, dilatação da raiz da aorta e insuficiência aórtica. A ressonância magnética cardiovascular é o método de referência para quantificar a insuficiência pulmonar e monitorar os volumes e a função do ventrículo direito. Dilatação ventricular direita importante — particularmente volume diastólico final indexado próximo ou superior a 160 mL/m² ou volume sistólico final indexado próximo ou superior a 80 mL/m² — constitui um dos parâmetros considerados na avaliação para substituição valvar pulmonar. Entretanto, a decisão não deve ser baseada exclusivamente nesses valores, devendo incorporar sintomas, evolução dos volumes, função sistólica, capacidade funcional, duração do QRS, arritmias e presença de outras lesões residuais (GURVITZ *et al*., 2026; BAUMGARTNER *et al*., 2021).

- Coarctação da aorta

Adultos previamente operados ou submetidos a tratamento percutâneo da coarctação devem ser acompanhados quanto à presença de recoarctação, aneurismas, pseudoaneurismas e hipertensão arterial persistente. A ausência de hipertensão em repouso não exclui resposta hipertensiva anormal durante o exercício. A tomografia e a ressonância são fundamentais para a avaliação do arco aórtico e do local do reparo. O acompanhamento por esses métodos é frequentemente realizado em intervalos de três a cinco anos, embora a periodicidade deva ser individualizada conforme a anatomia e os achados anteriores.

- Circulação de Fontan e ventrículo único

A circulação de Fontan caracteriza-se por elevação crônica da pressão venosa central e ausência de um ventrículo subpulmonar. Com o passar do tempo, podem ocorrer obstruções do circuito, disfunção do ventrículo sistêmico, insuficiência da valva atrioventricular, arritmias atriais e formação de trombos. A elevação persistente da pressão venosa também pode provocar complicações extracardíacas, como doença hepática associada ao Fontan, enteropatia perdedora de proteínas e bronquite plástica. Por essa razão, o acompanhamento deve incluir avaliação da função ventricular, da permeabilidade do circuito e das artérias pulmonares, além de vigilância hepática clínica, laboratorial e por imagem (RYCHIK *et al*., 2019).

- Transposição das grandes artérias

Pacientes com transposição das grandes artérias submetidos às operações de Mustard ou Senning apresentam ventrículo direito em posição sistêmica. As principais complicações tardias incluem dilatação e disfunção do ventrículo direito sistêmico, insuficiência progressiva da valva tricúspide sistêmica, arritmias e obstruções ou vazamentos nos túneis intra-atriais. Alterações semelhantes da função do ventrículo direito sistêmico e da valva tricúspide podem ocorrer na transposição congenitamente corrigida. Nos pacientes submetidos à operação de troca arterial, o seguimento deve pesquisar dilatação e insuficiência da neo aorta, estenoses supra valvares ou dos ramos pulmonares e alterações das artérias coronárias reimplantadas.

- Integração com complicações tardias

A identificação de lesões residuais deve ser integrada à avaliação das principais complicações tardias. Arritmias, insuficiência cardíaca, endocardite infecciosa, tromboembolismo e deterioração da capacidade funcional podem representar manifestações clínicas de alterações hemodinâmicas subjacentes. Por essa razão, o surgimento dessas complicações deve motivar

reavaliação anatômica e funcional, preferencialmente em centros especializados em cardiopatias congênitas do adulto (GURVITZ *et al*., 2026; BAUMGARTNER *et al*., 2021).

Considerações finais sobre a avaliação clínica, imagem multimodal e detecção de lesões residuais em cardiopatias congênitas do adulto

A avaliação do adulto com cardiopatia congênita não deve se limitar à identificação do defeito original ou à descrição da correção realizada na infância. Seu principal objetivo é reconstruir a anatomia pós-operatória, reconhecer lesões residuais e determinar suas repercussões hemodinâmicas e funcionais. Mais importante do que a interpretação de um exame isolado é a análise longitudinal, uma vez que alterações progressivas dos volumes ventriculares, da função sistólica, dos gradientes, das regurgitações, da saturação de oxigênio ou da capacidade funcional podem indicar deterioração antes do aparecimento de sintomas avançados. O acompanhamento especializado e individualizado permite definir oportunamente a necessidade de reintervenção e prevenir dano cardiovascular irreversível.

Complicações tardias

As arritmias constituem uma importante complicação tardia, especialmente após procedimentos que envolvem alterações das estruturas atriais, como as correções de Fontan, Mustard ou Senning. Taquicardias atriais, incluindo *flutter* atrial e fibrilação atrial, podem comprometer a função cardíaca e aumentar o risco tromboembólico. Na Tetralogia de Fallot reparada, destaca-se também o risco de arritmias ventriculares e morte súbita, principalmente na presença de alterações ventriculares ou cicatrizes cirúrgicas. O manejo pode envolver tratamento farmacológico, estudo eletrofisiológico, ablação por cateter e, em pacientes selecionados, dispositivos para prevenção de morte súbita. Em adultos com circulação de Fontan, arritmias atriais foram identificadas em 39,8% dos pacientes em uma coorte, reforçando a importância do acompanhamento especializado (BAUMGARTNER *et al*., 2021; WAN *et al*., 2020).

A insuficiência cardíaca é uma das principais complicações e causas de morbimortalidade nessa população. Pode decorrer da disfunção do ventrículo sistêmico, sobrecarga crônica de volume ou pressão, lesões residuais e deterioração valvar ou de condutos, sendo particularmente relevante em pacientes com circulação de Fontan e ventrículo direito sistêmico. Em uma coorte de 3.905 adultos com cardiopatia congênita, a insuficiência cardíaca esteve presente em 6,4% dos indivíduos e associou-se a maior mortalidade. A hospitalização por insuficiência cardíaca também apresenta importante impacto prognóstico, reforçando a necessidade de reconhecimento e tratamento precoces da disfunção ventricular (ARNAERT *et al*., 2021; BRIDA *et al*., 2022; AGASTHI *et al*., 2023).

A hipertensão pulmonar pode ocorrer principalmente em pacientes com shunts sistêmico-pulmonares não corrigidos ou corrigidos tardiamente. A exposição prolongada da circulação pulmonar a fluxos elevados pode causar remodelamento vascular e aumento da resistência vascular pulmonar. Em casos avançados, pode evoluir para a síndrome de Eisenmenger, caracterizada por aumento da resistência vascular pulmonar, inversão do shunt, hipoxemia e cianose. Essa condição está associada a importante morbimortalidade e requer acompanhamento especializado e tratamento direcionado (BAUMGARTNER *et al*., 2021; GOLDSTEIN; KRASUSKI, 2022).

A endocardite infecciosa é outra complicação relevante, especialmente na presença de

material protético, determinadas lesões residuais ou histórico prévio de endocardite. A profilaxia antibiótica não é indicada para todos os pacientes com cardiopatia congênita, sendo restrita a situações de maior risco, particularmente determinados procedimentos odontológicos. A prevenção inclui ainda higiene oral adequada e acompanhamento odontológico (BAUMGARTNER *et al*., 2021).

Os eventos tromboembólicos estão relacionados principalmente às arritmias atriais, cianose, disfunção ventricular e circulação de Fontan. A necessidade de anticoagulação deve ser avaliada individualmente, considerando os riscos tromboembólico e hemorrágico e as características anatômicas e fisiológicas do paciente. Em adultos após Fontan, arritmias atriais e eventos tromboembólicos constituem complicações importantes, justificando avaliação periódica e estratégia antitrombótica individualizada (BAUMGARTNER *et al*., 2021; WAN *et al*., 2020).

Por fim, a progressão de estenoses ou regurgitações valvares, a degeneração de próteses e condutos, lesões residuais e deterioração da função ventricular podem exigir novas intervenções cirúrgicas ou percutâneas. As técnicas transcateter ampliaram as possibilidades terapêuticas em pacientes selecionados, mas a indicação e o momento da reintervenção devem considerar a anatomia, fisiologia, sintomas e evolução funcional. A necessidade de novas intervenções também é relevante em pacientes com condutos entre o ventrículo direito e a artéria pulmonar, devido à possibilidade de degeneração ao longo do tempo (BAUMGARTNER *et al*., 2021; THURAISINGAM *et al*., 2021).

Tratamento, reintervenções e situações especiais

O tratamento das cardiopatias congênitas no adulto deve ser individualizado conforme a anatomia, a fisiologia, as intervenções prévias e a presença de lesões residuais ou complicações tardias. As possibilidades terapêuticas incluem tratamento clínico, intervenções transcateter e procedimentos cirúrgicos, preferencialmente em centros especializados nos casos de maior complexidade. O tratamento medicamentoso é particularmente importante diante de insuficiência cardíaca, arritmias e hipertensão pulmonar, embora evidências derivadas de cardiopatias adquiridas nem sempre sejam diretamente aplicáveis. Fisiologias específicas, como ventrículo direito sistêmico, circulação de Fontan e síndrome de Eisenmenger, exigem abordagens próprias (BAUMGARTNER *et al*., 2021; CEPAS-GUILLÉN *et al*., 2025; GURVITZ *et al*., 2026; MARSHALL; MCCONNELL, 2024).

A intervenção transcateter consolidou-se como opção de primeira linha em diversas lesões residuais e como complemento à cirurgia em outras. Suas aplicações incluem fechamento de comunicações intracardíacas e *shunts* residuais, angioplastia e implante de *stents* em coarctações e intervenções valvares e em condutos. Essa abordagem é especialmente útil em pacientes previamente submetidos a múltiplos procedimentos, podendo evitar ou adiar nova esternotomia em casos selecionados (BAUMGARTNER *et al*., 2021; CEPAS-GUILLÉN *et al*., 2025; GURVITZ *et al*., 2026).

Apesar dos avanços percutâneos, as reintervenções permanecem frequentes, pois próteses, condutos e reparos cirúrgicos podem apresentar degeneração, estenose ou insuficiência ao longo dos anos. Em análise de 20.602 adultos submetidos a cirurgia cardíaca por cardiopatia congênita, aproximadamente 27% (5.509 procedimentos) corresponderam a reoperações (BAUMGARTNER *et al*., 2021; BEURTHERET *et al*., 2017; GURVITZ *et al*., 2026; VIDA *et al*., 2020). A cirurgia, portanto, mantém papel fundamental, e o histórico de intervenções

anteriores não justifica, isoladamente, postergar um novo procedimento quando indicado. A decisão deve ponderar o risco perioperatório e a possibilidade de progressão para alterações ventriculares ou hemodinâmicas irreversíveis.

A tetralogia de Fallot reparada exemplifica a necessidade de reintervenção na idade adulta. Entre as principais alterações residuais estão insuficiência pulmonar, obstrução da via de saída do ventrículo direito, dilatação e disfunção ventricular direita e arritmias. A insuficiência pulmonar significativa pode produzir sobrecarga progressiva do ventrículo direito e indicar substituição valvar pulmonar. A diretriz ACC/AHA recomenda a substituição, cirúrgica ou transcateter, em adultos sintomáticos com insuficiência pulmonar moderada ou importante e considera a intervenção em pacientes assintomáticos com critérios objetivos de comprometimento ventricular (BAUMGARTNER *et al*., 2021; BEDAIR; IRIART, 2019; GURVITZ *et al*., 2026).

A ressonância magnética cardíaca é fundamental nesse contexto, permitindo quantificar volumes e função do ventrículo direito, avaliar a insuficiência pulmonar e acompanhar sua evolução. Em pacientes com anatomia favorável, a substituição transcateter da valva pulmonar constitui alternativa à cirurgia convencional, dependendo da anatomia do trato de saída, das características do conduto e de sua relação com estruturas adjacentes, especialmente as artérias coronárias (BAUMGARTNER *et al*., 2021; BEDAIR; IRIART, 2019; CEPAS-GUILLÉN *et al*., 2025; GURVITZ *et al*., 2026).

Pacientes com insuficiência cardíaca avançada constituem um grupo particularmente complexo, em razão da disfunção ventricular, anatomia residual e consequências de intervenções anteriores. A presença de aderências, distorção anatômica e material protético pode aumentar o risco cirúrgico, exigindo avaliação integrada da gravidade clínica e das possibilidades de tratamento cirúrgico ou terapias avançadas (GURVITZ *et al*., 2026; MARSHALL; MCCONNELL, 2024).

Entre as situações especiais, a gravidez merece atenção particular. O risco materno e fetal varia conforme a cardiopatia, o estado fisiológico e as complicações prévias. O aconselhamento pré-concepcional deve avaliar função ventricular, arritmias, cianose, hipertensão pulmonar e medicações em uso. Condições associadas à hipertensão pulmonar grave, especialmente a síndrome de Eisenmenger, apresentam risco materno elevado e exigem aconselhamento específico. Pacientes de maior risco devem ser acompanhadas por equipe multidisciplinar, envolvendo especialistas em cardiopatias congênitas do adulto, obstetrícia de alto risco e anestesiologia (GURVITZ *et al*., 2026; RAJPAL; RODRIGUEZ, 2024; SALCICCIOLI; COTTS, 2021; WANDER *et al*., 2023).

Da mesma forma, procedimentos cardíacos ou não cardíacos exigem planejamento individualizado, considerando cirurgias prévias, *shunts* residuais, hipertensão pulmonar, cianose, disfunção ventricular, arritmias e dispositivos intracardíacos. A diretriz ACC/AHA recomenda a participação de especialista em cardiopatias congênitas nos procedimentos de adultos com cardiopatias de complexidade moderada a elevada, incluindo planejamento anestésico e manejo pós-operatório (BAUMGARTNER *et al*., 2021; GURVITZ *et al*., 2026).

Assim, o tratamento das cardiopatias congênitas no adulto é contínuo, e as reintervenções fazem parte da trajetória clínica de muitos pacientes. A escolha do momento e do tipo de intervenção deve integrar características anatômicas, fisiológicas e clínicas, visando preservar a função cardíaca e reduzir complicações em longo prazo (BAUMGARTNER *et al*., 2021;

BEURTHERET *et al*., 2017; CEPAS-GUILLÉN *et al*., 2025; GURVITZ *et al*., 2026; VIDA *et al*., 2020).

CONCLUSÃO

Esta revisão evidencia que os avanços diagnósticos, cirúrgicos e intervencionistas modificaram a história natural das cardiopatias congênitas, permitindo que um número crescente de pacientes alcance a idade adulta e, consequentemente, criando novas demandas assistenciais. Apesar do aumento da sobrevida, esses indivíduos permanecem suscetíveis a lesões residuais, deterioração da função ventricular, arritmias, insuficiência cardíaca, hipertensão pulmonar, eventos tromboembólicos e necessidade de novas intervenções ao longo da vida. Nesse contexto, o acompanhamento longitudinal em serviços especializados, associado a uma transição estruturada do cuidado pediátrico para o adulto, mostra-se fundamental para reduzir períodos de perda de seguimento e favorecer a identificação precoce de complicações. A avaliação clínica periódica e o uso integrado de diferentes métodos de imagem permitem caracterizar alterações anatômicas e funcionais e orientar decisões terapêuticas individualizadas. Além disso, o avanço das técnicas transcateter ampliou as possibilidades de tratamento, embora as reintervenções cirúrgicas permaneçam necessárias em parcela relevante dos pacientes. Assim, o cuidado do adulto com cardiopatia congênita deve ser contínuo, individualizado e multidisciplinar, considerando não apenas a anatomia da cardiopatia, mas também seu estado fisiológico, intervenções prévias, complicações e situações especiais. Estudos futuros são necessários para aprimorar a estratificação de risco, definir o momento ideal das reintervenções e avaliar estratégias capazes de melhorar a continuidade do cuidado, a qualidade de vida e os desfechos em longo prazo dessa população.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

AGASTHI, P.; VAN HOUTEN, H. K.; YAO, X. *et al*. Mortality and Morbidity of Heart Failure Hospitalization in Adult Patients With Congenital Heart Disease. Journal of the American Heart Association, v. 12, n. 23, p. e030649, 2023. DOI: 10.1161/JAHA.123.030649.

AMARAL, F.; FIGUEIREDO, G. L.; PAVÃO, R. B. *et al*. Adult Congenital Heart Disease. Follow-Up Pattern of Care. Arquivos Brasileiros de Cardiologia, v. 122, n. 9, p. e20250173, 2025. DOI: 10.36660/abc.20250173.

ARNAERT, S.; DE MEESTER, P.; TROOST, E. *et al*. Heart Failure Related to Adult Congenital Heart Disease: Prevalence, Outcome and Risk Factors. ESC Heart Failure, v. 8, n. 4, p. 2940-2950, 2021. DOI: 10.1002/ehf2.13378.

BAUMGARTNER, H.; DE BACKER, J.; BABU-NARAYAN, S. V. *et al*. 2020 ESC Guidelines for the Management of Adult Congenital Heart Disease. European Heart Journal, v. 42, n. 6, p. 563-645, 2021. DOI: 10.1093/eurheartj/ehaa554.

BEDAIR, R. & IRIART, X. Tetralogy of Fallot: Diagnosis to Long-Term Follow-Up. Echo Research and Practice, v. 6, n. 1, p. R9-R23, 2019. DOI: 10.1530/ERP-18-0049.

BEURTHERET, S.; TUTAREL, O.; DILLER, G. P. *et al*. Contemporary Cardiac Surgery for Adults with Congenital Heart Disease. Heart, v. 103, n. 15, p. 1194-1202, 2017. DOI: 10.1136/heartjnl-2016-310384.

BRIDA, M.; LOVRIĆ, D.; GRISELLI, M. *et al*. Heart Failure in Adults with Congenital Heart Disease. International Journal of Cardiology, v. 357, p. 39-45, 2022. DOI: 10.1016/j.ijcard.2022.03.018.

CEPAS-GUILLÉN, P.; FLORES-UMANZOR, E.; HORLICK, E. *et al*. Interventions for Adult Congenital Heart Disease. Nature Reviews Cardiology, v. 22, n. 7, p. 510-526, 2025. DOI: 10.1038/s41569-025-01118-1.

DI SALVO, G.; MILLER, O.; BHATTACHARYYA, S. *et al*. Imaging the Adult with Congenital Heart Disease: A Multimodality Imaging Approach—Position Paper from the European Association of Cardiovascular Imaging. European Heart Journal - Cardiovascular Imaging, v. 19, n. 10, p. 1077-1098, 2018. DOI: 10.1093/ehjci/jey111.

GOLDSTEIN, S. A.; KRASUSKI, R. A. Pulmonary Hypertension in Adults with Congenital Heart Disease. Cardiology Clinics, v. 40, n. 1, p. 55-67, 2022. DOI: 10.1016/j.ccl.2021.08.006.

GURVITZ, M.; KRIEGER, E. V.; FULLER, S. *et al*. 2025 ACC/AHA/HRS/ISACHD/SCAI Guideline for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. Journal of the American College of Cardiology, v. 87, n. 7, p. 822-976, 2026. DOI: 10.1016/j.jacc.2025.09.006.

HARADA, M.; MOTOKI, H.; KUWAHARA, K. Transitional Care for Adult Patients with Congenital Heart Disease. Internal Medicine, v. 64, n. 4, p. 483-491, 2025. DOI: 10.2169/internalmedicine.4264-24.

KEMPNY, A.; DIMOPOULOS, K.; UEBING, A. *et al*. Reference Values for Exercise Limitations among Adults with Congenital Heart Disease: Relation to Activities of Daily Life—Single Centre Experience and Review of Published Data. European Heart Journal, v. 33, n. 11, p. 1386-1396, 2012. DOI: 10.1093/eurheartj/ehr461.

LI, W.; WEST, C.; MCGHIE, J. *et al*. Consensus Recommendations for Echocardiography in Adults with Congenital Heart Defects from the International Society of Adult Congenital Heart Disease. International Journal of Cardiology, v. 272, p. 77-83, 2018. DOI: 10.1016/j.ijcard.2018.07.058.

MACKIE, A. S.; FOURNIER, A.; SWAN, L. *et al*. Transition and Transfer From Pediatric to Adult Congenital Heart Disease Care in Canada: Call for Strategic Implementation. Canadian Journal of Cardiology, v. 35, n. 12, p. 1640-1651, 2019. DOI: 10.1016/j.cjca.2019.08.014.

MARSHALL, W. H. V.; MCCONNELL, P. Surgical Considerations in Adult Congenital Heart Disease Heart Failure. Heart Failure Clinics, v. 20, n. 2, p. 199-208, 2024. DOI: 10.1016/j.hfc.2023.12.007.

MOONS, P.; BRATT, E.-L.; DE BACKER, J. *et al*. Transition to Adulthood and Transfer to Adult Care of Adolescents With Congenital Heart Disease: A Global Consensus Statement of the ESC Association of Cardiovascular Nursing and

Allied Professions, the ESC Working Group on Adult Congenital Heart Disease, the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology, the Pan-African Society of Cardiology, the Asia-Pacific Pediatric Cardiac Society, the Inter-American Society of Cardiology, the Cardiac Society of Australia and New Zealand, the International Society for Adult Congenital Heart Disease, the World Heart Federation, the European Congenital Heart Disease Organisation, and the Global Alliance for Rheumatic and Congenital Hearts. European Heart Journal, v. 42, n. 41, p. 4213-4223, 2021. DOI: 10.1093/eurheartj/ehab388.

RAJPAL, S.; RODRIGUEZ, C. P. High-Risk Congenital Heart Disease in Pregnancy. Methodist DeBakey Cardiovascular Journal, v. 20, n. 2, p. 24-35, 2024. DOI: 10.14797/mdcvj.1306.

RYCHIK, J.; ATZ, A. M.; CELERMAJER, D. S. *et al*. Evaluation and Management of the Child and Adult with Fontan Circulation: A Scientific Statement from the American Heart Association. Circulation, v. 140, n. 6, p. e234-e284, 2019. DOI: 10.1161/CIR.0000000000000696.

SACHDEVA, R.; VALENTE, A. M.; ARMSTRONG, A. K. *et al*. ACC/AHA/ASE/HRS/ISACHD/SCAI/SCCT/-SCMR/SOPE 2020 Journal of the American College of Cardiology, v. 75, n. 6, p. 657-703, 2020. DOI: 10.1016/-j.jacc.2019.10.002.

SALCICCIOLI, K. B.; COTTS, T. B. Pregnancy in Women with Adult Congenital Heart Disease. Cardiology Clinics, v. 39, n. 1, p. 55-65, 2021. DOI: 10.1016/j.ccl.2020.09.004.

STILLER, B.; GRUNDMANN, S.; HÖHN, R. *et al*. Adults with Congenital Heart Disease—A New, Expanding Group of Patients. Deutsches Ärzteblatt International, v. 120, n. 12, p. 195-202, 2023. DOI: 10.3238/arztebl.m2023.0006.

THURAISINGAM, A.; SKILLINGTON, P.; LUDHANI, P. *et al*. Long-Term Outcomes of Right Ventricle-to-Pulmonary Artery Conduit Insertion in Adults with Congenital Heart Disease: Survival Analysis by National Death Index. European Journal of Cardio-Thoracic Surgery, v. 60, n. 4, p. 939-946, 2021. DOI: 10.1093/ejcts/ezab148.

TYAGI, A.; SONTAKKE, T. The Transition of Children Living With Congenital Heart Disease to Adult Care. Cureus, v. 15, n. 12, p. e50179, 2023. DOI: 10.7759/cureus.50179.

VIDA, V. L.; ZANOTTO, L.; TORLAI TRIGLIA, L. *et al*. Surgery for Adult Patients with Congenital Heart Disease: Results from the European Database. Journal of Clinical Medicine, v. 9, n. 8, p. 2493, 2020. DOI: 10.3390/jcm9082493.

WAN, D.; GREWAL, J.; BARLOW, A. *et al*. Atrial Arrhythmias and Thromboembolic Complications in Adults Post Fontan Surgery. Open Heart, v. 7, n. 2, p. e001224, 2020. DOI: 10.1136/openhrt-2019-001224.

WANDER, G.; VAN DER ZANDE, J. A.; PATEL, R. R. *et al*. Pregnancy in Women With Congenital Heart Disease: A Focus on Management and Preventing the Risk of Complications. Expert Review of Cardiovascular Therapy, v. 21, n. 8, p. 587-599, 2023. DOI: 10.1080/14779072.2023.2237886.