

CAPÍTULO 17

CARDIOPATIAS CONGÊNITAS NOS DIVERSOS NÍVEIS DE SAÚDE NO BRASIL: UMA REVISÃO DE LITERATURA

MANUELA CAVALCANTE COLING LIMA¹
GABRIELLA MENESES ROCHA BORGES DE ALBUQUERQUE¹
SAMUEL ALLAN NUNES FERNANDES¹
ARINA PEIXOTO NOBRE¹
MARIA EDUARDA DAMASCENO SILVA¹
LETICIA LINHARES FREIRE FERREIRA¹
VANESSA ABREU DA ROCHA¹
ISADORA MARIA RODRIGUES MENDES¹
VALDESTER CAVALCANTE PINTO JÚNIOR²

¹Discente – Medicina na Universidade de Fortaleza

²Docente – Departamento da Cirurgia Cardiovascular Pediátrica do Hospital de Messejana Dr. Carlos Alberto Studart Gomes

Palavras-chave:

Cardiopatias congênitas; Redes de atenção à saúde; Cardiopediatria.



INTRODUÇÃO

Inicialmente, há o conceito de que anormalidades na estrutura e/ou na função cardiovascular que estão presentes desde o nascimento, mesmo que descobertas anos depois, enquadram-se como doenças congênicas do coração (FRIEDMAN *et al.*, 1987). Essas alterações são consideradas as principais no quesito morbimortalidade por malformações congênicas, podendo afetar, também, a qualidade de vida do indivíduo (PINTO JÚNIOR *et al.*, 2018).

Entender as causas e a prevenção das cardiopatias congênicas (CC) é um desafio, podendo ser divididas em causas ambientais e genéticas. Embora a exposição a agentes ambientais possa causar defeitos cardíacos, a frequência relativamente alta constante desses defeitos em várias regiões geográficas sugere que esses fatores não são a principal causa das CC (CERNACH, 2008 *apud* CROTI, 2012). As CC estão classificadas em dois grupos principais - cianogênicas e acianogênicas - com três e dois subgrupos cada, respectivamente (VALENTE, 2008 *apud* CROTI, 2012).

EPIDEMIOLOGIA

No mundo, cerca de 7% das mortes no período neonatal são causadas por malformações congênicas, principalmente as de etiologias cardíacas, causando a morte de até 280 mil recém-nascidos (RN) por ano (LAWN *et al.*, 2005). Ainda, o risco de recorrência na irmandade para a maioria dos defeitos cardíacos isolados é de, aproximadamente, 5%, podendo ser maior em certos casos, como quando há outros afetados

na família ou grau de parentesco elevado (CERNACH, 2008 *apud* CROTI, 2012).

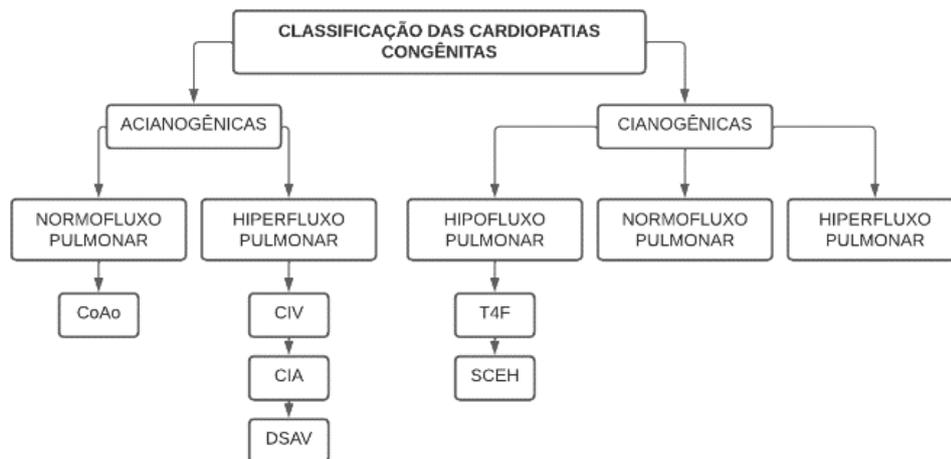
Em 2009, havia cerca de 675.495 crianças e adolescentes, além de 552.092 adultos portadores de cardiopatia congênita no Brasil (PINTO JÚNIOR *et al.*, 2015). É importante ressaltar que 20% das crianças com CC morrem no primeiro ano de vida e 30% não são diagnosticadas durante as primeiras semanas após o nascimento, portanto, os estudos podem subestimar os números reais das crianças portadoras de malformações cardíacas (ABU-HARB *et al.*, 1994). Além disso, estudos evidenciaram valores de cardiopatia congênita que variam de 4,50 a 8,80 por 1.000 nascimentos (GUITTI *et al.*, 2000).

Em pacientes que se enquadram no grupo de risco, como filhos de mãe com CC ou que sejam portadoras de diabetes mellitus, RN pesando menos de 1500 g ou com malformações extra-cardíacas ou que possuem comprometimento cardíaco, a prevalência de CC variou de 10,7% até 40,7% (SADECK *et al.*, 1997).

A título de ilustração, um estudo realizado em 2010 estimou a epidemiologia brasileira dos oito tipos mais comuns de CC, resultando em: Comunicação interventricular (CIV) - 7.498; Comunicação interatrial (CIA) - 4.693; Persistência do canal arterial (PCA) - 2.490; Estenose pulmonar 1.431; Tetralogia de Fallot (T4F) 973; Coarctação da aorta (CoAo) - 973; Transposição das grandes artérias - 887 e Estenose aórtica - 630 (PINTO JÚNIOR *et al.*, 2015).

A **Figura 17.1** contém, de forma didática, a separação das cardiopatias congênicas a serem comentadas neste capítulo conforme sua principal divisão.

Tabela 17.1 Cardiopatia congênitas e suas divisões



Fonte: Adaptado de Mattos, 2012 *apud* Croti, 2012.

A partir disso, passaremos a discorrer sobre cada etiologia abordando suas principais características e seus diversos segmentos.

ABORDAGEM DAS PRINCIPAIS CARDIOPATIAS CONGÊNITAS

Comunicação interatrial (CIA)

Definição e fisiopatologia

A comunicação interatrial (CIA) caracteriza-se como um defeito na divisão entre os átrios direito e esquerdo (septo interatrial), representado por abertura ou orifício que permite a passagem de sangue entre esses átrios, podendo ocorrer em um ou mais locais do septo, seja por ausência de estrutura do próprio septo ou por ausência de tecido do teto da veia pulmonar ou do seio coronário (SC) (COSTA *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

O septo interatrial é formado por duas membranas: O septo primum e o septo secundum. O septo primum é fibroso, fino e surge primeiro, localizado antero superiormente aos átrios. Já o septo secundum é mais superior e divide o septo em inferior e superior, sendo mais musculoso e rígido e possuindo contato direto com o átrio di-

reito, sendo o tipo mais frequente de CIA. Dependendo da origem embrionária, a CIA pode ser classificada em dois tipos: CIA do tipo persistência do ostium primum ou do ostium secundum, sendo esta responsável por 80% de suas apresentações clínicas (COSTA *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Como a CIA é um defeito no septo interatrial, isso faz com que haja uma passagem anormal de fluxo de sangue do átrio esquerdo para o átrio direito, gerando o que chamamos de shunt. Com isso, as câmaras direitas acabam recebendo mais fluxo que o normal, acarretando para o paciente um aumento de fluxo pulmonar (COSTA *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Epidemiologia

A comunicação interatrial (CIA) é uma CC que representa cerca de 6 a 10% de todos os defeitos cardíacos congênitos, com maior prevalência no sexo feminino. O fechamento espontâneo ocorre em cerca de 87% das CIA diagnosticadas antes dos três meses de idade e a expectativa de vida dos pacientes operados quando crianças é igual a da população geral (COSTA *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Quadro clínico

Os sintomas dessa CC estão relacionados com o tamanho da comunicação interatrial (CIA) e com a complacência dos ventrículos direito e esquerdo. Grande parte dos portadores de CIA são assintomáticos na infância e na adolescência. A intensidade das manifestações clínicas está associada ao aumento progressivo do shunt de sangue da esquerda para a direita. Em comparação com a CIV e com o DSAV, os portadores de CIA apresentam menor risco de desenvolver hipertensão pulmonar e doença obstrutiva vascular pulmonar. No entanto, tais complicações podem ocorrer, geralmente em idades avançadas, e trazem consequências, como dificuldade respiratória, palpitações, cansaço aos esforços e sudorese. Além disso, o desenvolvimento de insuficiência cardíaca é uma consequência das repercussões hemodinâmicas causadas por essa patologia. Quando o defeito é pequeno ou moderado, muitos pacientes são assintomáticos por muitos anos (COSTA *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

No exame físico, os sinais clínicos dependem das alterações causadas pela CC. Em pacientes com CIA grande, a ausculta cardíaca possui desdobramento amplo da segunda bulha e sopro cardíaco em foco pulmonar. Na inspeção do tórax, abaulamento precordial pode ser detectado em alguns casos (JATENE *et al.*, 2021).

É fundamental investigar uma possível CIA em pacientes com embolia sistêmica, principalmente cerebral. Em grávidas, exames para detectar CIA são necessários, pois alguns sintomas podem apresentar uma intensificação, como insuficiência cardíaca, intolerância aos esforços e casos de embolia venosa (COSTA *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Tratamento

A indicação de tratamento é para pacientes sintomáticos e assintomáticos que apresentam evidência de sobrecarga de volume do ventrículo direito (VD) ou que possuem demonstração ecocardiográfica ou angiocardiógrafia de desvio da esquerda para a direita maior que 1,5:1. Indivíduos que apresentem uma relação menor é consenso de que não é necessária a operação, pois se considera a possibilidade de ocorrer o fechamento espontâneo. Ademais, prefere-se realizar a intervenção antes da fase escolar, isso porque a mortalidade e a morbidade de se operar adulto é maior e existe uma maior probabilidade de ficar sequelas (COSTA *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

É importante ressaltar, também, que existem exceções para operar pacientes com a relação Fluxo pulmonar (Qp)/Fluxo sistêmico (Qs) < 1,5:5. A exemplo disso, está indicado o fechamento nos seguintes pacientes:

- 1) Aqueles que apresentarem evidência de embolia sistêmica (sensação de morte iminentes, perda de consciência, hemiparesia) e forem portadores de forame oval patente.
- 2) Pacientes que não encontram etiologias para explicar a presença de embolia.

Os defeitos do seio venoso, primum e septo coronário precisam ser fechados cirurgicamente. Defeitos secundum podem ser fechados por cirurgia ou por via percutânea. A cirurgia deve ser realizada com a utilização de circulação extracorpórea e pode ser feita por meio de esternotomia mediana, incisão submamária, toracotomia lateral, transxifóide ou outras abordagens. Ressalta-se que a toracotomia lateral é muito utilizada por motivos estéticos, porém confere um risco adicional de embolia aérea e de lesão do nervo frênico (COSTA *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012; CDC, 2019; AHMED & ANJUM, 2021).

Fechamento transcaterter

Esse tipo de procedimento é realizado em casos de defeito secundum. Por meio de um cateter introduzido na veia femoral, uma pequena prótese de metal é guiada por uma combinação de fluoroscopia e ecocardiografia até o local da comunicação entre os átrios. Ao chegar ao local adequado, essa prótese se expande como um guarda-chuva, obstruindo a passagem do sangue (COSTA *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Comunicação interventricular (CIV)

Definição e fisiopatologia

A comunicação interventricular (CIV) é a cardiopatia congênita mais comum, caracterizando-se por uma descontinuidade, de tamanho e forma variáveis, no septo interventricular. Como consequência, pode haver a possibilidade de passagem de sangue da câmara ventricular com maior pressão para a câmara ventricular de menor pressão (MARCHI *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Essa condição, geralmente, vai provocar, na grande maioria das vezes, fluxo de sangue do ventrículo esquerdo para o ventrículo direito, gerando sintomas de insuficiência cardíaca congestiva e de hiperfluxo pulmonar (MARCHI *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Epidemiologia

A comunicação interventricular (CIV) é a CC mais frequente, chegando a 40% em algumas literaturas, quando não se considera a valva aórtica bivalvulada isolada como cardiopatia (MARCHI *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Quadro clínico

As manifestações clínicas da CIV são variáveis e dependem da dimensão do defeito e do nível de resistência arteriopulmonar (MAR-

CHI *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012)). Os sintomas em lactentes podem ser: Irritabilidade, distúrbios do sono, sudorese, dificuldades de ganho de peso, taquicardia, dispneia, cardiomegalia, hepatomegalia e taquipneia (JATENE *et al.*, 2021).

No exame físico, observam-se precórdio dinâmico com aumento do diâmetro anteroposterior do tórax e retração intercostal. Na ausculta cardíaca, há sopro sistólico na região parasternal esquerda médio-baixa. Esse achado geralmente é acompanhado de frêmito (JATENE *et al.*, 2021).

A comunicação interventricular pode ser dividida de acordo com o tamanho em: Pequena, moderada e grande. Nas pequenas, o quadro clínico é pouco expressivo, e grande parte dos pacientes são assintomáticos. O sopro geralmente é protossistólico ou protomesossistólico. A segunda bulha no foco pulmonar não apresenta alterações (MARCHI *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Nas CIVs de tamanho moderado, os sintomas são mais presentes, porém bem tolerados. O sopro é mais intenso holossistólico acompanhado de frêmito. Quando a CIV é de grande tamanho, há pouca ou nenhuma resistência ao fluxo da cavidade, por isso é denominado defeito não restritivo. Há sopro holossistólico acompanhado de sopro diastólico, audível no foco mitral. A segunda bulha se intensifica de acordo com o grau de hipertensão pulmonar. Além disso, há sintomas de insuficiência cardíaca, infecções pulmonares de repetição e baixo ganho de peso (MARCHI *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Tratamento

O tratamento clínico na CIV é realizado em lactentes portadores de CIV com sintomas de ICC enquanto esperam a cirurgia. Utilizam-se

diuréticos (espironolactona ou furosemida) associados ou não a inibidores da enzima de conversão de angiotensina (captopril ou enalapril) (MARCHI *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Sobre tratamento cirúrgico, na CIV grande e com ICC que não responde às medicações, opera-se aos 3 meses de idade. Quando CIV não restritiva, com hipertensão pulmonar e que responde às medicações, opera-se aos 6 meses de idade. Já a CIV pequena ou moderada e com poucos ou sem sinais e sintomas devem ser acompanhadas ambulatorialmente durante o primeiro ano de vida, pois há grande possibilidade de fechamento espontâneo (MARCHI *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

A abordagem cirúrgica pode ser feita por 5 vias: Átrio direito, tronco pulmonar, ventrículo esquerdo (mais utilizadas), ventrículo direito e aorta (menos utilizadas). Quando o acesso é pelo átrio direito, a valva tricúspide é aberta e, em seguida, é feito o fechamento por sutura direta, nas CIV menores, ou por placa de pericárdio bovino, nas maiores (MARCHI *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Na abordagem tronco pulmonar, a valva pulmonar é tracionada e faz-se junção do anel valvar pulmonar com o seio valvar por meio de uma placa de pericárdio bovino. Evita-se a sutura direta, por risco de distorção e regurgitação da valva aórtica. O tronco pulmonar é fechado com sutura contínua. Esse acesso é muito utilizado na CIV do tipo muscular com extensão para a via de saída do ventrículo direito e na CIV duplamente relacionada (MARCHI *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

No acesso pelo ventrículo esquerdo, a incisão deve ser a menor possível para evitar disfunção ventricular esquerda. Esse acesso é utilizado na CIV muscular trabecular, em que não é possível uma visualização adequada pelo átrio direito, e na CIV muscular do tipo “queijo su-

íço” (MARCHI *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

A abordagem pelo ventrículo direito, facilita o fechamento da CIV em situações como na Tetralogia de Fallot, com necessidade de abertura da via de saída do ventrículo direito, e em doenças como tronco arterial ou atresia pulmonar, para reconstrução da continuidade com as artérias pulmonares (MARCHI *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Quando utilizada a via da aorta, afasta-se a valva aórtica e expõe-se o defeito. A sutura pode ser direta no anel valvar aórtico ou usando uma placa de pericárdio bovino. É mais utilizada quando há necessidade de correção de lesões associadas, como plastia valvar aórtica, ressecção de estenoses valvar ou subvalvar, como na síndrome de Shone (MARCHI *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Defeito do septo atrioventricular (DSAV)

Definição e fisiopatologia

A defeito do septo atrioventricular (DSAV) é uma doença cardíaca congênita caracterizada pela ausência ou deficiência das estruturas do septo atrioventricular muscular e membranoso, causando comunicação interatrial (CIA) tipo ostium primum e valva atrioventricular com dois orifícios com fenda do componente valvar esquerdo (nos casos das formas parcial e incompleta) ou orifício único (nos casos das formas total ou incompleta) (FURLANETTO *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Esse defeito também pode ser chamado de canal atrioventricular, pois, durante a formação do coração, ocorre falha nos coxins endomiocárdicos, fazendo com que a região mais central do coração fique comprometida e modificada (FURLANETTO *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Essa doença pode ser dividida em: Total, parcial e intermediário. No DSAVp existe uma fenda na porção inferior do septo interatrial (CIA do tipo ostium primum), que está associada a uma fenda na valva que separa o átrio do ventrículo esquerdo (valva atrioventricular esquerda). Essa fenda vai gerar refluxo sanguíneo do ventrículo para o átrio, ou seja, a valva fica insuficiente, gerando dilatação dessas câmaras cardíacas. Pela CIA ocorre, também, um shunt da esquerda para a direita que, por sua vez, gera aumento do fluxo para os pulmões, que conhecemos como hiperfluxo pulmonar. O retorno de mais volume sanguíneo para o átrio esquerdo promove sobrecarga de volume das câmaras esquerdas, que, somada aos efeitos da insuficiência valvar esquerda, deixa constantemente os pulmões mais congestionados. Isso, a longo prazo, gera a hipertensão pulmonar (FURLANETTO *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Além do DSAVp, temos o DSAVt quando há uma falha na fusão dos coxins endomiocárdicos, envolvendo, concomitantemente, outros três defeitos: CIA ostium primum, valva atrioventricular única com 5 folhetos e CIV perimembranosa de via de entrada, pois ela fica próxima à valva atrioventricular, que é a via de entrada de sangue nos ventrículos (FURLANETTO *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Por fim, normalmente, quanto mais insuficiente for a valva atrioventricular, mais sintomas o paciente vai ter e mais trabalhosa será a sua correção cirúrgica.

Epidemiologia

O DSAV tem uma prevalência que varia de 3,4% a 5,2%, sendo mais comum em pacientes com Síndrome de Down e com maior incidência da forma total (FURLANETTO *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Quadro clínico

Os sintomas decorrentes do defeito do septo atrioventricular (DSAV) dependem do tamanho do desvio pela comunicação interatrial, interventricular ou de ambas. Ademais, o grau de disfunção da valva atrioventricular influencia diretamente na intensidade das manifestações clínicas. Pacientes com CIA ostium primum ou com CIV pequena apresentam um quadro clínico semelhante aos portadores de CIA grande. Em geral, os pacientes com DSAV parcial são assintomáticos ou possuem sinais pouco exuberantes de insuficiência cardíaca congestiva. Essa condição é mais presente na segunda década de vida. Na infância, durante o exame pediátrico de rotina, a detecção de um sopro requer investigação para a realização do diagnóstico. Quando a valva atrioventricular esquerda tem um alto grau de disfunção, ocorre sobrecarga volumétrica dos ventrículos, causando hiperfluxo pulmonar. Isso pode ocasionar intolerância aos esforços (FURLANETTO *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

No exame físico, os pacientes com DSAV parcial apresentam impulsões na borda esternal esquerda, desdobramento fixo da segunda bulha e sopro sistólico em foco pulmonar. A intensidade da segunda bulha é diretamente proporcional ao aumento da hipertensão pulmonar (JATENE *et al.*, 2021).

Nos casos de DSAV total, o quadro clínico é semelhante ao das grandes comunicações interventriculares. Esses pacientes tendem a desenvolver insuficiência cardíaca congestiva desde os primeiros meses de vida. O surgimento de hipertensão pulmonar precoce é uma complicação comum. Em recém-nascidos, essa patologia cursa com taquidispneia, infecções pulmonares recorrentes, déficit ponderoestatural e sudorese fria (FURLANETTO *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Tratamento - Manejo clínico

Esse tipo de tratamento geralmente tem como objetivo o controle dos sintomas associados à congestão pulmonar e à insuficiência cardíaca, a fim de estabilizar o paciente para a cirurgia. Consiste no uso de diuréticos e vasodilatadores para reduzir a pré-carga e a pós-carga (CDC, 2019; AHMED & ANJUM, 2021).

Indicação de intervenção

Na maioria dos casos, tanto de defeito parcial quanto completo, vai ser necessária a realização de cirurgia. Contudo, a idade em que essa intervenção deve ser feita pode variar dependendo do grau de impacto que o defeito possui sobre os pulmões e coração, uma vez que o ideal é que o procedimento seja realizado antes do aparecimento de sinais evidentes de hipertensão pulmonar significativa. O tratamento completo ou total é realizado de forma eletiva a partir do 4º mês de vida, podendo ser realizado mais precocemente dependendo da existência de insuficiência cardíaca de difícil controle. Intervenções mais tardias estão mais relacionadas a defeitos incompletos do septo atrioventricular (FURLANETTO *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012). A seguir, falaremos brevemente sobre as abordagens cirúrgicas de cada tipo.

Forma incompleta ou parcial

Esta forma é caracterizada por válvulas atrioventriculares separadas, dividindo-as em dois orifícios: O ostium primum e um espaço entre os folhetos-ponte superior e inferior da valva atrioventricular esquerda. Na cirurgia, é realizado o fechamento da fenda por meio de pontos separados ancorados desde sua inserção sobre o septo interventricular até o ponto de origem das cordas tendíneas. Além disso, é realizada a correção da comunicação interatrial do tipo ostium

primum por meio de um retalho de pericárdio autólogo (de bovino ou de membrana de polietileno) fixado na valva atrioventricular sobre o septo interventricular (FURLANETTO *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012; CDC, 2019; AHMED & ANJUM, 2021).

Forma completa

Nesse tipo de DSAV, a morfologia dos folhetos e a inserção das cordas podem variar, o que resulta em diferentes tipos de abordagens cirúrgicas. Esses tipos costumam levar em consideração a classificação de Rastelli para decidir qual procedimento será realizado (FURLANETTO *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Coarctação de aorta (CoAo)

Definição e fisiopatologia

A palavra coarctação significa estreitamento. Diante disso, a CoAo é um estreitamento anormal da aorta, que é a principal artéria que sai do coração, que fornece sangue oxigenado para o resto do corpo (BATISTA *et al.*, 2012 *apud* CROTI, 2012).

Quando a aorta é muito estreita, consequentemente, o coração precisa trabalhar mais para vencer a pressão gerada pelo estreitamento, aumentando a pressão dentro do ventrículo esquerdo. Eventualmente, esse aumento de pressão vai fazer com que haja uma dilatação cardíaca (BATISTA *et al.*, 2012 *apud* CROTI, 2012).

Após a região da coarctação, a pressão será mais baixa, fazendo com que todos os órgãos e extremidades inferiores do corpo recebam sangue com uma pressão muito menor do que o normal (BATISTA *et al.*, 2012 *apud* CROTI, 2012).

A CoAo pode variar de leve à grave, dependendo do quão estreita for a aorta, ou seja, quanto mais estreita for a aorta, menos sangue

consegue passar para o corpo e, consequentemente, piores serão os sintomas (BATISTA *et al.*, 2012 *apud* CROTI, 2012).

Epidemiologia

A coarctação da aorta (CoAo) ainda é persistente e a incidência de sua complicação, a re-coarctação, ainda é importante, variando de 2 a 50%. Além disso, tem alta taxa de mortalidade em casos não tratados, chegando a 60% (COSTA, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Quadro clínico

Os sintomas dessa patologia são mais proeminentes em dois estágios da vida: Até a criança completar 1 ano de vida e na idade adulta. As manifestações clínicas abrangem pacientes assintomáticos até pacientes com insuficiência cardíaca grave devido ao fechamento do canal arterial. A coarctação da aorta é a principal cardiopatia congênita responsável pela insuficiência cardíaca em recém-nascidos acianóticos. Choque e insuficiência renal são quadros clínicos mais raros, porém podem ocorrer em alguns neonatos (BATISTA *et al.*, 2012 *apud* CROTI, 2012).

No segundo estágio, crianças mais velhas e os adultos geralmente são assintomáticos ou possuem sintomas poucos específicos. As alterações clínicas são decorrentes da hipertensão arterial sistêmica, como palpitações, dispneia, epistaxes, cefaleia, tontura, zumbidos, cefaleia e escotomas luminosos. Além disso, o baixo débito dos membros inferiores pode causar câimbras, mialgia, claudicação intermitente e hipotrofia. A hipertensão sistólica ocorre em 90% dos adultos. Outras complicações são insuficiência cardíaca, ruptura ou dissecação de aorta e acidente vascular cerebral em idades mais avançadas (BATISTA *et al.*, 2012 *apud* CROTI, 2012).

No exame físico, a palpação dos pulsos periféricos é imprescindível, pois essa patologia provoca baixa pressão nos membros. O desenvolvimento de hipertensão arterial em crianças e adultos jovens é muito sugestivo de CoAo, por isso a aferição da pressão arterial nos quatro membros é fundamental (JATENE *et al.*, 2021).

Tratamento

É um consenso que é imprescindível a intervenção invasiva na CoA quando o gradiente de pressão arterial sistólica dos membros superiores e inferiores apresentam uma diferença ≥ 20 mg (BATISTA *et al.*, 2012 *apud* CROTI, 2012).

Intervenção cirúrgica

Atualmente, existem várias técnicas cirúrgicas empregadas na correção da coarctação de aorta, mas a maioria delas pode ser dividida, de acordo com suas características anatomofuncionais, em 3 grupos: Ressecção com anastomose término-terminal, istmoplastia e aortossubclavioplastia (SURADI & HIJAZI, 2015).

Intervenção por cateterismo

É mais comum em pacientes que apresentam coarctação de aorta (CoA) no final da infância ou adolescência. Isso ocorre porque a condição pode ser mascarada por um estreitamento inicial menos grave ou pelo desenvolvimento de circulação colateral. A intervenção pode ocorrer por meio de angioplastia com balão ou implante de stent. O último é preferível devido à menor incidência de formação de aneurismas (ISSELBACHER *et al.*, 2022; SURADI & HIJAZI, 2015).

Manejo clínico

Após a cirurgia de CoA, é necessário que o paciente seja acompanhado devido às poten-

ciais complicações a longo prazo. De acordo com as diretrizes da American Heart Association de 2022, o monitoramento deve incluir o seguinte:

-Recomenda-se uma ressonância magnética ou tomografia computadorizada para imagens iniciais, de vigilância e de acompanhamento da aorta.

-Deve-se fazer uma observação cuidadosa da presença de hipertensão arterial sistêmica por meio da medida de pressão arterial (PA) em ambos os braços e em uma das extremidades inferiores. Aqueles que apresentem hipertensão devem receber tratamento medicamentoso.

-Deve-se fazer triagem para aneurismas intracranianos por meio de ressonância magnética ou tomografia computadorizada (ISSELBACHER *et al.*, 2022; SURADI & HIJAZI, 2015).

Tetralogia de Fallot (T4F)

Definição e fisiopatologia

A Tetralogia de Fallot (T4F) é caracterizada por: Comunicação interventricular (CIV) ampla, obstrução muscular na saída do ventrículo direito, dextroposição da aorta e hipertrofia do ventrículo direito (FURLANETTO *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Como consequência da estenose pulmonar, o paciente vai evoluir com hipertrofia do ventrículo direito, já que ele vai necessitar de uma força maior para vencer a pressão provocada pela estenose. Sendo assim, teremos uma pressão aumentada do lado direito do coração, o que não é normal (FURLANETTO *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Diante disso, sabemos que, fisiologicamente, vai haver fluxo de sangue de um local com menor pressão para um de menor pressão. Então, nesse caso, a tendência do sangue vai ser passar do ventrículo direito para o esquerdo, justificando que a T4F seja tanto uma cardiopa-

tia de hipofluxo, já que o sangue desvia do seu trajeto antes mesmo de chegar até os pulmões, causando redução do fluxo sanguíneo pulmonar, quanto uma cardiopatia cianótica, pois como o sangue não oxigenado passa para a circulação sistêmica, vai provocar um quadro de hipoxemia no paciente pelo shunt que ocorre da direita para a esquerda (FURLANETTO *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Quadro clínico

Os sintomas dessa cardiopatia congênita estão relacionados diretamente com o grau de obstrução da saída do ventrículo direito. A ocorrência e a intensidade da cianose, que representa a insaturação periférica depende do nível de obstrução e da resistência vascular pulmonar. Em casos leves e moderados, a cianose surge somente após algumas semanas do nascimento, quando ocorre a progressão da hipertrofia ventricular direita e da obstrução subpulmonar (FURLANETTO *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Quando o recém-nascido já nasce com um alto nível de evolução dessa patologia, a cianose já é identificada nos primeiros dias de vida, principalmente durante o choro e alimentação. Crianças maiores com T4F, que não foram operadas, podem ter baqueteamento digital e ficarem frequentemente na posição de cócoras (posição que melhora os sintomas de cansaço). A hipóxia crônica pode causar alterações hematológicas, como policitemia, causando hiperviscosidade. No entanto, esses pacientes constantemente apresentam anemia por deficiência de ferro, fato que piora a disponibilidade de oxigênio (FURLANETTO *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Uma evolução grave do quadro clínico de crianças portadoras da Tetralogia de Fallot abrange as crises hipoxêmicas, que são caracte-

rizadas por cianose significativa, seguida de perda de consciência, com duração de minutos a horas. Geralmente, ocorrem entre 6 meses e 2 anos. Essas crises são desencadeadas por esforço físico, ato de evacuar, choro excessivo ou ao acordar pela manhã. Essa complicação não ocorre em adolescentes e adultos. É um desdobramento grave dos sintomas e pode causar danos cerebrais e óbito (FURLANETTO *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Algumas crianças apresentam a patologia de T4F com a ausência da valva pulmonar. Nesses casos, a cianose é pouco evidente. Há um predomínio de sintomas respiratórios, como dispneia e estridores na inspiração e na expiração. Esse quadro geralmente melhora após alguns meses (FURLANETTO *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

No exame físico, a hipóxia grave em recém-nascidos manifesta-se com a cianose central e com ausculta da segunda bulha hiperfonética e única. Há sopro contínuo em casos de atresia pulmonar e vasos colaterais (FURLANETTO *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Tratamento

O manejo do paciente dependerá da preferência do centro de atendimento, mas f todos os pacientes que apresentarem essa condição precisarão realizar intervenção cirúrgica. Pode-se optar por correção em tempo único ou correção em dois tempos com a operação paliativa inicialmente (FURLANETTO *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

A operação paliativa do tipo Blalock-Tausig modificado (BTM) tem sido utilizada cada vez menos. É reservada para pacientes com artérias pulmonares finas e para pacientes com crises de hipoxia de difícil controle clínico. Essa operação é realizada por esternotomia mediana total ou miniesternotomia supe-

rior. Com ressecção do timo consegue-se acesso à aorta e ao tronco braquiocefálico (TBC). O pericárdio é parcialmente aberto na sua porção superior para exposição e dissecação dos vasos da base e da artéria pulmonar direita (APD). O TBC e APD são isolados e um segmento de enxerto de PTFE é interposto entre eles com anastomose término-lateral e sutura contínua (FURLANETTO *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

O tratamento cirúrgico corretivo da TF é realizada com o auxílio de circulação extracorpórea (ECMO), por esse motivo, prefere-se realizar a cirurgia definitiva em indivíduos maiores de 4 meses, uma vez que a exposição prolongada à ECMO pode gerar efeitos negativos no neurodesenvolvimento dos neonatos. Essa cirurgia consiste no fechamento da CIV e na correção da obstrução da VSVD com a eliminação da estenose infundibular, da estenose anulovalvar pulmonar e ampliação do tronco pulmonar (FURLANETTO *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Na correção atriopulmonar, sendo o anel pulmonar adequado para a criança, realiza-se a complementação da ressecção da estenose infundibular pulmonar através da valva pulmonar, seccionando-se o músculo entre o septo infundibular e a parede livre do VD. A CIV é corrigida pela valva tricúspide com pericárdio bovino ou membrana de politetrafluoretileno (PTFE). O tronco pulmonar é fechado com sutura direta se o tamanho for adequado, se não for, realiza-se ampliação com retalho de pericárdio autólogo fresco (FURLANETTO *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Se o anel valvar pulmonar for hipoplásico e inadequado em relação ao peso da criança, procede-se à abertura do anel valvar pulmonar e à incisão do VD (ventriculotomia), ultrapassando o nível do septo infundibular. Dessa forma,

após a correção da CIV, realizada pelo átrio direito, procede-se a ampliação da VSVD, com retalho de pericárdio bovino com monocúspide fixada em glutaraldeído, não restando ponto de obstrução. Além disso, o tecido valvar é ressecado, porque pode se transformar em ponto de obstrução na VSVD. É importante ressaltar que quanto maior a ventriculotomia, maior será o refluxo pulmonar quando ocorrer disfunção da monocúspide (FURLANETTO *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

A correção cirúrgica, quando possível, deve ser a atriopulmonar, evitando a ventriculotomia direita. Pois, a reconstrução da VSVD utilizando pericárdio bovino com uma monocúspide apresenta em curto a médio prazo disfunção significativa, em consequência da insuficiência da valva monocúspide e da sobrecarga de volume do VD. Isso ocorre porque a fixação do pericárdio bovino é realizada com glutaraldeído que apresenta ação citotóxica, desencadeando reação imunogênica com inflamação, trombose e calcificação (FURLANETTO *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Síndrome do coração esquerdo hipoplásico (SCEH)

Definição e fisiopatologia

A síndrome do coração esquerdo hipoplásico (SCEH) é um conjunto de anomalias cardíacas congênitas, que consiste na hipoplasia significativa ou ausência de ventrículo esquerdo e hipoplasia de aorta ascendente. Na sua expressão mais grave, ocorre atresia das valvas aórtica e mitral e ausência de cavidade do ventrículo esquerdo funcional (SILVA *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Em uma criança com SHCE, a valva mitral, que separa as duas câmaras esquerdas do coração, é muito pequena ou completamente atre-

sica. Além disso, o ventrículo esquerdo é hipoplásico, ou seja, de tamanho reduzido, configurando uma cardiopatia congênita grave, com taxa de sobrevida de apenas 40% no período neonatal, sendo incomum a sobrevivência de pacientes acima de 6 semanas (SILVA *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Diante disso, podemos inferir que a SCEH é um conjunto de alterações estruturais que cursam com um quadro clínico grave, sendo uma condição quase sempre fatal. Portanto, a intervenção cirúrgica é necessária nos primeiros dias de vida (SILVA *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Epidemiologia

A síndrome do coração esquerdo hipoplásico (SCEH) é uma condição quase sempre fatal, necessitando de intervenção cirúrgica nos primeiros dias de vida. A sobrevida varia entre instituições, mas estudos mostram sobrevida de 72%, 60% e 54% com um mês, um ano e cinco anos após a correção estagiada (SILVA & FONSECA, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Quadro clínico

A SCEH pode apresentar um quadro clínico diversificado. Alguns neonatos possuem cianose discreta, taquicardia, dificuldade respiratória, extremidades com vasoconstricção, pulsos filiformes e estertores pulmonares. Se medidas terapêuticas não forem realizadas, os pacientes correm o risco de choque cardiogênico. Em geral, edema pulmonar e insuficiência cardíaca ocorrem na primeira semana de vida. Uma evolução grave ocorre com o fechamento do canal arterial em crianças não medicadas, fato que causa um colapso circulatório, podendo levar à óbito (SILVA *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

No exame físico, geralmente a ausculta apresenta uma segunda bulha única e forte, re-

presentando a ausência da válvula aórtica e a hipertensão pulmonar. Em casos de disfunção ventricular, a terceira bulha pode estar presente. A ocorrência de sopro cardíaco é incomum. Os pulsos das extremidades superior e inferior são palpáveis e simétricos, mas, caso haja o fechamento do canal arterial, eles ficam reduzidos. Outro achado clínico comum é a hepatomegalia e o ritmo de galope, causados pela insuficiência cardíaca (SILVA *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Com o canal arterial aberto, o quadro clínico está ligado ao tamanho da CIA. Dessa forma, os pacientes podem ser divididos em 3 grupos. O primeiro grupo apresenta CIA restritiva: Crianças com perfusão sistêmica e pressão arterial sistêmica adequadas; com ausência de acidose metabólica e ausculta com sopro sistólico de ejeção e segunda bulha. O segundo grupo compreende portadores de CIA ampla: Ocorrência de insuficiência cardíaca ou choque cardiogênico nos primeiros dias de vida; impulso precordial hiperativo do ventrículo direito, segunda bulha acentuada e isolada no exame físico; pressão arterial baixa com pulsos periféricos e perfusão alterados; acidose metabólica e hipoglicemia compõem o quadro clínico. O terceiro grupo possui CIA muito restritiva: Compreende apenas 2% dos casos; neonatos acidóticos; exame físico com taquicardia e pulsos periféricos reduzidos; há congestão venosa pulmonar (SILVA *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

Tratamento

A SCEH é uma doença quase sempre fatal, evoluindo para óbito em um mês. Por isso, a intervenção cirúrgica deve ocorrer entre 2 e 5 dias de vida. Há três formas de tratamento cirúrgico: O transplante cardíaco neonatal, que é limitado pela pequena disponibilidade de doadores com-

patíveis e pelos efeitos colaterais adversos da imunossupressão a longo prazo; a reconstrução paliativa estagiada e o procedimento híbrido. Atualmente, reserva-se o transplante cardíaco para os casos com disfunção grave de VD (SILVA *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

A cirurgia é contraindicada quando o recém-nascido não tiver condições de sobrevivência após os procedimentos ou quando apresentar cardiomiopatia grave, doenças genéticas graves e malformações neurológicas com prognóstico ruim (SILVA *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

A reconstrução paliativa estagiada é dividida em 3 fases. A fase 1 ou operação de Norwood, ocorre nos primeiros dias de vida e consiste na septectomia atrial com a colocação de enxerto sistêmico-pulmonar de politetrafluoretileno (PTFE) em posição ventrículo direitronco pulmonar seguida de anastomose do tronco pulmonar à aorta com ampliação do arco aórtico, usando pericárdio autólogo tratado com glutaraldeído (CROTI *et al.*, 2012).

A fase 2 ou operação de Glenn ou hemi-Fontan, é realizado entre 2 e 6 meses de vida e consiste na derivação cavopulmonar parcial, onde a veia cava superior é ligada a artéria pulmonar direita para que o fluxo da veia cava superior seja desviado para o tronco pulmonar. Esse procedimento é indicado quando o fluxo sanguíneo pulmonar advindo do enxerto de PTFE se torna inadequado. Além de diminuir a sobrecarga de volume para o VD, melhora o fluxo sanguíneo pulmonar até que o paciente possa receber a conclusão do tratamento cirúrgico (SILVA *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

A fase 3 ou operação de Fontan, é realizada entre 18 e 24 meses de vida e consiste na derivação cavopulmonar total, ou seja, no direcionamento do fluxo da veia cava inferior para o pulmão. A realização do Fontan ajuda a preser-

var a função ventricular, a reduzir a cianose e a sobrecarga de volume. Esse procedimento é comumente realizado por atriotomia direita com a criação de um túnel lateral com retalho de PTFE, direcionando o fluxo da veia cava inferior para o tronco pulmonar. Mas atualmente, propõe-se realização de procedimento percutâneo interpondo um stent recoberto com PTFE entre a veia cava inferior e a superior, por dentro do átrio direito, na sala de hemodinâmica (SILVA *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

A abordagem híbrida tem o propósito de postergar a cirurgia cardíaca de grande porte para além do período neo-natal e de aumentar o tempo de espera para o aparecimento de doadores de coração, se a opção de tratamento for o transplante. No primeiro estágio, por via percutânea, faz-se uma bandagem pulmonar bilateral e coloca-se um stent no canal arterial. No segundo estágio, é realizada a remoção do stent do canal arterial e da bandagem dos ramos pulmonares, seguida da operação de Norwood e da operação de Glenn ou hemi-Fontan. No terceiro estágio é realizada a operação Fontan (SILVA *et al.*, 2008 *apud* CROTI, 2012).

CARDIOPATIA NAS REDES DE ATENÇÃO

Na atenção primária, acontece o pré-natal. Nele ocorre a realização de ultrassonografia (US) a qual é capaz de identificar diversas malformações congênitas, incluindo cardíacas. O US é realizado entre a 11^o e a 14^o ou da 20^o à 24^o semanas de gravidez. Durante a análise desse exame de imagem na consulta, caso haja suspeita de cardiopatia congênita, deve-se encaminhar o paciente para o ecocardiograma fetal entre 22 e 28 semanas. Também nesse primeiro nível de contato, há a puericultura, onde o bebê deve retornar à unidade para ser consultado até o 7^o dia de vida. Nessa primeira con-

sulta após o nascimento, caso haja suspeita de cardiopatia congênita pela primeira vez, deve-se encaminhar para a Unidade Ambulatorial de referência. Nos casos de diagnóstico pré-natal de cardiopatia congênita ou dos que foram diagnosticados em unidades de cuidados críticos neonatais, sem a necessidade de intervenção cirúrgica, o encaminhamento deverá ser programado pela maternidade depois de receber alta hospitalar. O encaminhamento para a unidade secundária (Unidade Hospitalar Especializada) ou terciária (Unidade Hospitalar de Referência) depende da condição clínica e dos achados do ecocardiograma (PINTO JÚNIOR *et al.*, 2015)

Na atenção secundária, a unidade ambulatorial realiza a avaliação e a confirmação diagnóstica. Nos casos de diagnóstico fetal, é esse setor que realiza encaminhamento da gestante para parto em maternidade com UTI neonatal e apoio de pediatra com especialização em cardiologia. Além disso, esse nível de atenção também é responsável pela oferta de exames complementares não invasivos na área da cardiologia. Caso seja confirmado o caso, a criança deve ser encaminhada para a Unidade Hospitalar de Referência para ser submetida à cirurgia, a cateterismo ou algum outro tipo de complementação diagnóstica. Caso o paciente não possua condições para retornar ao seu domicílio e não esteja preparado para intervenção cirúrgica deve ser direcionado para a Unidade Hospitalar Especializada. Após tratamento em Unidade Hospitalar de Referência o paciente deve ser redirecionado a Unidade Ambulatorial de Referência (PINTO JÚNIOR *et al.*, 2015).

Caso a intervenção cirúrgica seja curativa (condição confirmada a partir de exames complementares), a criança deve ser redirecionada a atenção primária para acompanhamento pediátrico. Nos casos de crianças submetidas a pro-

cedimentos paliativos, elas são encaminhadas para a atenção terciária para prosseguir tratamento (necessitando muitas vezes de intervenções seguidas). Em alguns casos de intervenções cirúrgicas, os pacientes apresentam maior risco no período após o procedimento e são mantidos em unidade terciária para acompanhamento (PINTO *et al.*, 2015).

Por fim, na atenção terciária, onde se realizam as intervenções cirúrgicas, há a Unidade Hospitalar de Referência, o laboratório de cateterismo, eletrofisiologia e estimulação cardíaca artificial, o Serviço de Transplante Cardíaco, a Unidade de Diagnóstico Não Invasivo, a reabilitação intra-hospitalar e o Ambulatório para Pacientes Egressos (PINTO JÚNIOR *et al.*, 2015). Além disso, há os sistemas de apoio que auxiliam a rede de atenção à saúde a lidar com a demanda.

CONCLUSÃO

As cardiopatias congênitas são malformações anatômicas que geram repercussões fisiopatológicas no indivíduo, com o grau de acometimento diretamente relacionado ao tipo de CC presente. A incidência de 7% das mortes, no período neonatal, demonstra a extrema importância na busca de alterações cardíacas desde o período fetal da criança, com objetivo de promo-

ver melhores estruturas de tratamentos e, por consequência, proporcionar um melhor prognóstico à criança. Atentar-se às gestantes com fatores de riscos, como portadoras de diabetes mellitus ou de CC, em conjunto com os dados epidemiológicos, contribui para reforçar as investigações das CC e tornar mais assertivos o rastreio dessas formações prejudiciais.

As repercussões hemodinâmicas das CC são amplas e variáveis, com os impactos variando, desde mínimas alterações no desenvolvimento de crianças e adultos, até a gerar o óbito do paciente. Com isso, é de suma importância o diagnóstico de CC precocemente para que seja discutido, entre as equipes multidisciplinares, as opções de tratamento e a solicitação de materiais e estruturas cirúrgicas, nos casos de maiores intervenções.

O mecanismo de surgimento e desenvolvimento das malformações cardíacas reforça a relevância dos cuidados no pré-natal para que gestantes e familiares tomem conhecimentos de condutas que possam mitigar a probabilidade de surgimento de CC, como a realização de US nos períodos determinados. Além disso, a integração eficaz e rápida entre as atenções primária, secundária e terciária possui ampla importância na agilidade de resolução de possíveis complicações, gerando benefícios no prognóstico e no desenvolvimento do indivíduo.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ABU-HARB, M. *et al.* Death in infancy from unrecognised congenital heart disease. *Archives: Disease in Childhood*, v. 71, n. 1, p. 3-7, 1994.

AHMED, I. & ANJUM, F. Atrioventricular septal defect. Statpearls Publishing, Treasure Island, p. 1-19, 2023.

CDC. Congenital Heart Defects - Facts about Atrioventricular Septal Defect. Disponível em: <<https://www.cdc.gov/ncb-ddd/heartdefects/avsd.html#:~:text=Treatments>>. Acesso em: 15 fev. 2021.

CROTI, U.A. *Cardiologia e Cirurgia Cardiovascular Pediátrica*, 2ª edição.: Grupo GEN, 2012. *E-book*. ISBN 978-85-412-0434-7. Disponível em: <https://integrada.minhabiblioteca.com.br/#/books/978-85-412-0434-7/>. Acesso em: 21 jan. 2023.

FRIEDMAN, W.F. Congenital heart disease in infancy and childhood. In: BRAUNWALD, E. (Org.). *Heart disease. A textbook of cardiovascular medicine*. Pennsylvania: Saunders. 1997. p.877-962.

GUITTI, J.C.S. Cardiopatias congênicas em Londrina. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*, v. 74, n. 5, p. 395-399, 2000.

ISSELBACHER, E.M. *et al.* ACC/AHA guideline for the diagnosis and management of aortic disease: A report of the american heart association/American college of cardiology joint committee on clinical practice guidelines. *Circulation*, v. 146, n. 24, 2022.

JATENE, M.B. *et al.* *Cardiologia pediátrica 2a ed. (Coleção Pediatria)*. Editora Manole, 2021. *E-book*. ISBN 9786555769999. Disponível em: <https://integrada.minhabiblioteca.com.br/#/books/9786555769999/>. Acesso em: 03 fev. 2023.

LAWN, J.E. *et al.* 14 million neonatal deaths: When? Where? Why? *Lancet.*, v. 365, n. 9462, p. 891-900, 2005.

MINISTÉRIO DA SAÚDE Brasília - DF 2017. Disponível em: <https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/sintese_evidencias_politicas_cardiopatas_congenitas.pdf>. Acesso em: 06 mar. 2023.

PINTO JÚNIOR, V.C. Avaliação da política nacional de atenção cardiovascular de alta complexidade com foco na cirurgia cardiovascular pediátrica. Dissertação (Mestrado em Avaliação de Políticas Públicas) - Universidade Federal do Ceará. Fortaleza, p. 222, 2010.

PINTO JÚNIOR, V.C. *Cardiopatas congênicas: Rede de atenção à saúde*. Fortaleza: 2015. 152 p.

PINTO JÚNIOR, V.C. *et al.* Analysis of ordinances regulating the national policy of high complexity cardiovascular care. *Revista Brasileira de Cirurgia Cardiovascular*, v. 27, n. 3, p. 463-468, 2012.

PINTO JÚNIOR, V.C. *et al.* Epidemiology of congenital heart disease in Brazil. *Revista Brasileira de Cirurgia Cardiovascular*, v. 30, n. 2, 2015.

PINTO, C.P. *et al.* Fatores de riscos materno associados à cardiopatia congênita. *Journal of the Health Sciences Institute*, v. 36, n. 1, p. 34-42, 2018.

SADECK, L.S.R. *et al.* Indicações clínico-epidemiológicas para investigação ecocardiográfica no período neonatal: Valor dos grupos de risco. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*, v. 69, n. 5, p. 301-308, 1997.

SURADI, H. & HIJAZI, Z.M. Current management of coarctation of the aorta. *Global Cardiology Science and Practice*, v. 44, n. 4, 2015.

WANG, T. *et al.* Congenital heart disease and risk of cardiovascular disease: A meta-analysis of cohort studies. *Journal of the American Heart Association*, v. 8, n. 10, 2019.