

Cardiologia

TEORIA E PRÁTICA

EDIÇÃO XIX

Capítulo 10

ABORDAGEM ATUAL DAS CARDIOPATIAS CONGÊNITAS NO ADULTO: DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO

ADRIELLE BARBOSA MARTINS¹
ANTONIO MARIA ZACARIAS ARAÚJO MONTEIRO²
ARTHUR MORAES DOS SANTOS³
BEATRIZ DA CUNHA ALEXANDRE⁴
DUDA ROSSY FIGUEIREDO³
FELIPE GOES COSTA¹
FERNANDA MEDEIROS BAETA GALRÃO³
ISABELA CRISTINA SILVA DA SILVA³
LEONILDO PINHEIRO DE SOUSA JÚNIOR⁵
STER MARQUES DE LIMA SILVA³
LIRIA PAOLA COSTA GOUVEIA⁴
LUCAS YAGO OLIVEIRA NEVES¹
LUIGGI SALGADO SANTA BRÍGIDA⁴
MANUEL VITOR SOUZA RIBEIRO DE AZEVEDO⁴
MATHEUS LOPES BITAR MESQUITA³

1. Discente – Medicina da Universidade Federal do Pará (UFPA).
2. Docente – Medicina do Centro Universitário do Estado do Pará (CESUPA).
3. Discente – Medicina da Universidade do Estado do Pará (UEPA).
4. Discente – Medicina do Centro Universitário do Estado do Pará (CESUPA).
5. Discente – Medicina do Centro Universitário Metropolitano da Amazônia (UNIFAMAZ).

Palavras-chave

Cardiopatias Congênitas; Adultos; Terapêutica.

INTRODUÇÃO

As cardiopatias congênitas (CC) englobam um grupo de condições presentes ao nascimento que afetam o coração e/ou grandes vasos e que variam amplamente em termos de gravidade e de impacto funcional. Com avanços na medicina pediátrica e na cirurgia, é esperado que mais de 85% das crianças com tais afecções sobrevivam até a idade adulta (ABDURRAHMAN, 2023). Desse modo, a conduta dos adultos com CC é crucial para a garantia de uma adequada qualidade de vida desses pacientes.

Nesse sentido, o acompanhamento e o monitoramento de pacientes cardiopatas congênitos, independentemente da idade, são necessários porque há sequelas de longo prazo associadas ao reparo de quase todos os defeitos. Atualmente, o manejo clínico e cirúrgico é considerado multidisciplinar, com condutas que visam à prevenção de complicações, ao suporte psicológico e à promoção de uma boa qualidade de vida (CHUGH, 2007).

Mesmo assim, existem vários desafios para o desenvolvimento de cuidados baseados em evidências para adultos com CC. A heterogeneidade das condições leva a um pequeno número de populações específicas das quais podem derivar diretrizes. Ademais, a falta de infraestrutura para rastrear a prevalência, a perda de acompanhamento e as mudanças nas estratégias de tratamento ao longo do tempo corroboram os obstáculos do desenvolvimento do tratamento (STOUT, 2019).

É evidente, portanto, que há uma diversidade de informações, com diferentes níveis de evidência, descritas na literatura sobre os cuidados terapêuticos, de modo que é crucial a organização de tais conhecimentos. Diante disso, o presente estudo objetivou elucidar a atual configuração da abordagem das CC no paciente adulto.

MÉTODO

Trata-se de uma revisão de literatura, conduzida entre dezembro de 2024 e janeiro de 2025, com buscas na base de dados Public Medical Literature Database (PubMed) e na Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), a partir dos descritores “*congenital heart defects*” e “adult”, relacionados pelo operador booleano “AND”.

As publicações foram inicialmente avaliadas mediante leitura de títulos e resumos, sendo incluídos artigos nos idiomas inglês ou português, publicados no período de 1990 a 2024, desde que abordassem as temáticas propostas para esta pesquisa, e desconsiderados artigos duplicados. Após esse processo, 45 artigos foram selecionados para leitura completa e extração dos dados. Os resultados foram organizados em categorias temáticas, abordando as principais cardiopatias congênitas que afetam a população adulta, destacando a fisiopatologia, as manifestações clínicas, o diagnóstico e o manejo dessas condições.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

As CC podem ser divididas em dois grupos principais: acianóticas e cianóticas. As principais CC acianóticas englobam comunicação interatrial, comunicação Interventricular, estenose pulmonar, persistência do canal arterial, coarctação da aorta e estenose aórtica congênita, ao passo que entre as de caráter cianótico merecem destaque anomalia de Ebstein, atresia pulmonar, tetralogia de Fallot, transposição das grandes artérias e o ventrículo único.

Comunicação interatrial

As comunicações interatriais (CIA) são caracterizadas por um defeito no septo interatrial que permite o desvio de sangue entre os átrios direito e esquerdo. Embora o desvio inicial seja

frequentemente compensado hemodinamicamente, sua progressão pode resultar em aumento do fluxo pulmonar, sobrecarga volumétrica do ventrículo direito, hipertensão pulmonar e arritmias ao longo do tempo (BLIXENKRONE-MOLLER *et al.*, 2024).

Do ponto de vista clínico, os sintomas variam amplamente, desde ausência de manifestações em casos leves até dispneia, fadiga e infecções respiratórias recorrentes em quadros mais graves (CORNO *et al.*, 2022).

O diagnóstico da CIA tem se beneficiado significativamente dos avanços nas tecnologias de imagem. O ecocardiograma transtorácico é o exame inicial mais utilizado devido à sua alta sensibilidade e especificidade, sendo o ecocardiograma transesofágico empregado em situações onde a visualização é limitada. Métodos adicionais, como ressonância magnética e tomografia computadorizada, complementam a avaliação ao fornecer detalhes anatômicos precisos e identificar defeitos associados. Nessa perspectiva, os estudos destacam a importância da integração dessas técnicas para o diagnóstico precoce, permitindo intervenções terapêuticas adequadas e a redução de complicações em longo prazo (CORNO *et al.*, 2022).

O manejo terapêutico da CIA é determinado pelo tipo e gravidade do defeito. Estudos recentes sugerem que a combinação de ablação por radiofrequência e dilatação por balão pode representar uma abordagem promissora em casos selecionados, oferecendo alta eficácia com menor morbidade. O fechamento percutâneo com dispositivos oclusores permanece como a principal opção para o subtipo secundum, enquanto cirurgias abertas são reservadas para casos mais complexos ou quando há associações com outras malformações cardíacas. A decisão sobre a intervenção mais adequada deve considerar fa-

tores individuais do paciente, como idade, condição clínica e recursos disponíveis da equipe médica (YAN, 2022).

Comunicação interventricular

A comunicação interventricular (CIV) é o tipo de malformação congênita acianótica mais comum, sendo caracterizada por uma anomalia na integridade do septo cardíaco, permitindo o desvio de sangue entre os ventrículos direito e esquerdo. Estudos prévios demonstram a relação de risco entre fatores genéticos e ambientais no desenvolvimento da CIV, destacando a trissomia do cromossomo 21 e o uso de substâncias tóxicas durante a gravidez (ROJAS *et al.*, 2013; NAYAK *et al.*, 2020). Conforme a localização da malformação, a CIV pode ser classificada como perimembranosa, caso afete a parte membranácea do septo interventricular, ou muscular, caso ocorra na porção muscular da estrutura. Além disso, distingue-se os defeitos localizados no componente de entrada ou de saída do ventrículo direito. Essas classificações são importantes para guiar o diagnóstico e o tratamento, visto que a localização específica do defeito influencia tanto a hemodinâmica quanto a abordagem cirúrgica necessária para sua correção (LOPEZ *et al.*, 2024).

As manifestações clínicas da CIV variam de acordo com a extensão do defeito. Pacientes com defeitos pequenos predominantemente são assintomáticos, podendo apresentar sopro holossistólico de baixa intensidade na região esternal inferior esquerda. Casos de CIV moderadas evoluem com sobrecarga de ventrículo esquerdo e aumento do fluxo sanguíneo na circulação pulmonar, o que pode levar a um quadro incipiente de hipertensão pulmonar (HAP). Esses pacientes podem apresentar frêmito precordial, impulsos apicais proeminentes e sinais típicos de insuficiência cardíaca congestiva (ICC), como dispneia, fadiga e ganho de peso.

Casos graves evoluem definitivamente para um quadro de ICC devido a progressão da sobrecarga ventricular esquerda e da HAP. Ademais, ocorre aumento em extensão do sopro, frêmitos e impulso já descritos, podendo apresentar desdobramento da segunda bulha, com hiperfonese do componente pulmonar (RAO, 2024; ROJAS *et al.*, 2013).

A avaliação inicial do paciente com quadro clínico consistente com a síndrome de defeito septal ventricular pode envolver testes de triagem como a radiografia de tórax e o eletrocardiograma, os quais oferecem vestígios importantes na investigação diagnóstica e auxiliam na indicação de exames de imagem mais específicos para a CIV (RAO, 2024; SPICER *et al.*, 2014).

Na radiografia de tórax, os achados mais comuns incluem cardiomegalia devido à dilatação das câmaras cardíacas esquerdas e aumento da vascularização pulmonar, indicando hiperfluxo pulmonar. Em casos mais avançados, pode-se observar sinais de congestão venosa pulmonar. Já no eletrocardiograma, é possível identificar sinais de hipertrofia ventricular esquerda ou direita, sobrecarga atrial e alterações no eixo elétrico, dependendo do tamanho do defeito e do grau de sobrecarga hemodinâmica (DAKKAK *et al.*, 2024).

O principal método diagnóstico para CIV é a ecocardiografia transtorácica com doppler colorido, sendo amplamente utilizada por sua alta sensibilidade, capaz de identificar até 95% dos casos, em especial, os defeitos maiores que 5 mm. Entre os achados mais comuns da ecocardiografia, destaca-se a dilatação de átrio e ventrículo esquerdos, geralmente proporcional ao tamanho do defeito, refletindo a sobrecarga volumétrica gerada pelo *shunt* esquerda-direita. A combinação de imagem bidimensional e doppler colorido é particularmente útil na identificação da localização precisa da anomalia, além

de evidenciar, quando presente, estenose e insuficiência valvar associadas (DAKKAK *et al.*, 2024; SPICER *et al.*, 2014).

O cateterismo e a cintilografia são exames essenciais na descrição hemodinâmica precisa da CIV, sendo utilizados prioritariamente quando há suspeita de hipertensão pulmonar ou necessidade de teste de vasorreatividade durante a avaliação pré-operatória. Em casos de múltiplos defeitos ou outras condições congênitas associadas, o cateterismo em conjunto com a ressonância magnética cardíaca e a tomografia computadorizada se apresentam como ferramentas essenciais na descrição anatômica e fisiológica do quadro para o manejo adequado do paciente (RAO, 2024; DAKKAK *et al.*, 2024; SPICER *et al.*, 2014).

A maioria dos casos de CIV são diagnosticados ainda no período pré-natal, sendo aproximadamente 40% dos defeitos resolvidos espontaneamente, enquanto cerca de 30% podem reduzir em tamanho o suficiente para evitar a necessidade de intervenção cirúrgica. Assim, pacientes com CIV leve, sem indícios de complicações como endocardites, sobrecarga ventricular ou disfunção valvar, não têm indicação cirúrgica, todavia, devem ser acompanhados durante a evolução do quadro até o fechamento completo do defeito (ADAN *et al.*, 2021; RAO, 2024).

Pacientes com CIV moderada a grave geralmente apresentam indicação para correção cirúrgica do defeito, especialmente quando há comprometimento hemodinâmico significativo associado à ICC, diante de insuficiência aórtica progressiva, episódios prévios de endocardite ou sinais ecocardiográficos de dilatação ventricular persistente, mesmo após tentativa de manejo clínico (RAO, 2024; DAKKAK *et al.*, 2024).

O tratamento inicial para pacientes sintomáticos pode incluir terapia medicamentosa com

diuréticos, inibidores da enzima conversora de angiotensina (IECA) e agentes inotrópicos, com o objetivo de estabilizar o quadro clínico e reduzir os sintomas até que o reparo definitivo seja realizado. No entanto, o uso prolongado dessas estratégias é limitado, sendo o fechamento cirúrgico ou transcater indicado para prevenir complicações irreversíveis (SPICER *et al.*, 2014).

Os reparos modernos apresentam baixa mortalidade (cerca de 1%) e morbidade mínima, geralmente com normalização dos parâmetros hemodinâmicos e regressão das dimensões das câmaras cardíacas antes sobrecarregadas. Apesar disso, em comparação com a população em geral, esses pacientes apresentam um maior risco de arritmias, endocardite e ICC a longo prazo. Assim, é essencial o acompanhamento adequado desses pacientes para garantir a detecção precoce dessas complicações tardias (RAO, 2024; DAKKAK *et al.*, 2024; SPICER *et al.*, 2014).

Estenose pulmonar

A estenose pulmonar (EP) é uma cardiopatia congênita caracterizada por obstruir o fluxo sanguíneo do ventrículo direito (VD) para o leito pulmonar, constituindo, por sua vez, a categoria de obstruções da via de saída do ventrículo direito (VSVD). Suas manifestações clínicas podem variar de acordo com a etiologia da EP, porém, observa-se frequentemente, que, no geral, os pacientes são assintomáticos ou apresentam sintomas específicos, como dispneia, desconforto torácico, tontura ou síncope durante o esforço (BAUMGARTNER *et al.*, 2020).

Em relação aos achados clínicos no processo de diagnóstico, pode-se incluir um sopro sistólico por toda a área de obstrução e uma ampla divisão da segunda bulha cardíaca. Na peri-

feria da EP, o sopro sistólico é tipicamente auscultado nos campos pulmonares. Dentre as técnicas de exames utilizadas, o eletrocardiograma tem função de identificação de tamanho, forma e função do ventrículo direito, além da avaliação da posição ou do nível exato da obstrução VSVD. A ultrassonografia doppler é usada para a medição da velocidade de fluxo através de uma obstrução, avaliando, assim, a gravidade desta. Na presença de função normal do VD e fluxo transvalvar normal, a obstrução da VSVD é considerada leve quando o gradiente de pico através da obstrução for < 36 mmHg, moderada se 36-64 mmHg e grave quando o gradiente é > 64 mmHg. Porém, gradientes apenas representam a gravidade de uma obstrução se um bom valor sistólico da função do VD estiver presente, já que, em uma situação de baixo fluxo e baixo gradiente, a avaliação da gravidade de uma obstrução VSVD torna-se muito difícil (BAUMGARTNER *et al.*, 2020).

A ressonância magnética cardiovascular é uma técnica mais robusta e confiável para a quantificação dos tamanhos, dos volumes e da fração de ejeção do VD. Tal técnica, em conjunto com a tomografia computadorizada cardiovascular, fornece informações adicionais importantes para identificação dos níveis de obstrução, sendo esses dois métodos considerados como de escolha para a visualização de dilatação e de EP periférica (BAUMGARTNER *et al.*, 2020).

Acerca do tratamento, a valvotomia por balão baseada em cateter é recomendada para pacientes com EP valvular não displásica e com EP periférica (frequentemente com implante de *stent*). Já a cirurgia é recomendada para pacientes com EP subinfundibular ou infundibular e anel pulmonar hipoplásico, com válvulas pulmonares displásicas e para indivíduos com lesões que necessitam de abordagem cirúrgica, como lesões pulmonares graves de regurgitação.

Ademais, é importante ressaltar que quando a estenose é grave, desde que nenhuma substituição da válvula seja necessária, a intervenção em uma obstrução da VSVD em qualquer nível é recomendada independentemente dos sintomas. Porém, se a substituição cirúrgica da válvula for a única opção, indica-se somente aos pacientes com EP grave que são sintomáticos (BAUMGARTNER *et al.*, 2020).

Persistência do canal arterial

O canal arterial, também conhecido como ducto arterial, é um *shunt* arteriovenoso que transporta sangue que iria para os pulmões em direção à placenta durante o período fetal, de modo a manter a oxigenação sistêmica, já que os pulmões do infante neste estágio de desenvolvimento ainda não estão aptos para suportar a alta carga de sangue produzida. Ao nascer, o lúmen do canal arterial é progressivamente diminuído por conta do aumento da tensão de oxigênio e redução dos níveis de prostaglandinas, resultando na formação do ligamento arterial, normalmente por volta do primeiro ano de vida (SUCIU *et al.*, 2023). A persistência do canal arterial (PCA) ocorre frequentemente pela presença de estruturas imaturas no corpo do feto e pela ausência de resposta aos mecanismos de constrição fisiológicos que o corpo possui (HAMRICK *et al.*, 2020).

Com relação às manifestações clínicas, elas podem ocorrer proporcionalmente ao grau do *shunt* esquerda-direita presente, e gerar quadro de edema pulmonar, hipertensão pulmonar, alterações respiratórias e redução do fluxo sanguíneo gastrointestinal, renal e cerebral (HAMRICK *et al.*, 2020). Entretanto, muitos pacientes com a patologia podem não apresentar sintomas, já que o exame clínico raramente chega ao diagnóstico de PCA sem auxílio de exames complementares mais específicos para detectar a doença (SUCIU *et al.*, 2023).

A condição é diagnosticada na grande maioria dos casos acidentalmente, durante exame de ecocardiografia realizado por conta de suspeita de outras condições clínicas. Em momento que houver suspeita de PCA, o ecocardiograma transtorácico é o exame preferível e menos invasivo para avaliar a significância hemodinâmica da doença para o funcionamento cardiovascular do paciente. A avaliação do fluxo sanguíneo, tamanho do ducto e direção do *shunt* também pode ser realizada por meio do ecocardiograma bidimensional com doppler colorido (BACKES *et al.*, 2022).

A análise da patologia em pacientes adultos por meio do ecocardiograma transtorácico pode ser prejudicada por presença de janelas acústicas não favoráveis à visualização, e o uso do doppler pode não ter boa acurácia por conta da presença de elevada resistência vascular pulmonar. Dentre adolescentes e adultos em investigação para PCA, a ressonância magnética cardíaca pode apresentar achados não observados em outros exames realizados, já que se tornou o exame padrão-ouro para verificar fluxo sanguíneo, funcionalidade e morfologia dos ductos e suas características de forma não-invasiva (BACKES *et al.*, 2022).

Além disso, a tomografia computadorizada pode ser uma opção mais rápida e de mais fácil acesso, principalmente para verificar doenças tromboembólicas, as quais são mais prevalentes em pacientes mais velhos e com PCA de longa duração associada à hipertensão pulmonar (BACKES *et al.*, 2022).

Quanto ao tratamento da PCA em adultos, o fechamento do canal por meio de técnica transcaterter é o meio mais utilizado para resolução do quadro, sendo mais indicado em pacientes que possuem quadro hemodinamicamente significativo e com algum dos seguintes sintomas: IC congestiva, hipercirculação pulmonar ou au-

mento de átrio esquerdo ou de ventrículo esquerdo. Em pacientes que não possuem morfologia ductal adequada para o procedimento, intervenção cirúrgica por toracoscopia videoassistida ou toracotomia podem ser realizadas, com altas taxas de sucesso e poucas complicações associadas ao fazê-las. Em pacientes com hipertensão pulmonar associada, após avaliação minuciosa do *shunt* presente na circulação, é importante realizar uma oclusão teste com balão, de modo a verificar prováveis riscos e benefícios da intervenção para esses pacientes (BACKES *et al.*, 2022).

Coarctação da aorta

A coarctação da aorta, também conhecida como o seu estreitamento ou constrição, é uma cardiopatia congênita obstrutiva relativamente comum, sendo principalmente prevalente no sexo masculino e em mulheres com síndrome de Turner. A coarctação pode ocorrer como um defeito isolado, no entanto, na maior parte dos casos, acompanha outras alterações, como valva aórtica bicúspide, estenose aórtica, defeitos de septo e insuficiência mitral (KUMAR *et al.*, 2023).

Quanto às manifestações clínicas, a coarctação pós-ductal geralmente é assintomática, e a doença pode permanecer oculta até a vida adulta. Pode ser notada hipertensão nas extremidades superiores, enquanto os membros inferiores exibem pulso fraco e hipotensão relativa, associada a sintomas de claudicação e hipotermia. Nota-se na projeção da coarctação uma circulação colateral exuberante formada pelas artérias intercostais e torácica interna, que estão muito aumentadas; a expansão do fluxo através desses vasos pode causar a “erosão” das costelas, um sinal visível nas radiografias. Na maioria dos casos, as coarctações importantes estão associadas a sopros sistólicos (KIM *et al.*, 2020).

O diagnóstico da coarctação da aorta em adultos depende de uma abordagem clínica e complementar detalhada, integrando o exame físico com os exames de imagem. A apresentação clínica mais comum é hipertensão arterial sistêmica resistente ao tratamento, associada a diferenças de pressão arterial entre os membros superiores e inferiores, sendo essa diferença geralmente maior que 20 mmHg, um achado sugestivo. Pulsos femorais diminuídos ou atrasados em relação aos braquiais e a presença de sopros sistólicos em regiões torácicas ou interesternais também são sinais importantes (ISELBACHER *et al.*, 2022).

Os exames de imagem têm papel crucial na confirmação do diagnóstico. Na ecocardiografia transtorácica (ETT), a coarctação de aorta pode ser identificada pelo estreitamento no istmo aórtico, geralmente distal à origem da artéria subclávia esquerda. O gradiente de pressão de transcoarctação medido pela ETT maior que 20 mmHg é considerado diagnóstico. Contudo, a precisão da ETT pode ser limitada em adultos devido a janelas acústicas inadequadas, sendo a ecocardiografia transesofágica indicada nesses casos (DIJKEMA *et al.*, 2019).

A angiotomografia computadorizada (Angio-TC) é amplamente utilizada e fornece imagens tridimensionais detalhadas da aorta e vasos associados. O estreitamento do lúmen aórtico menor que 50% do diâmetro normal esperado ou um diâmetro absoluto inferior a 1,5 cm são critérios frequentemente relatados em estudos. A ressonância magnética cardiovascular (RMC), padrão-ouro na avaliação anatômica e funcional, permite a medição precisa do fluxo sanguíneo. Gradientes de pressão medidos na RMC superiores a 20 mmHg também confirmam o diagnóstico e auxiliam na estratificação da gravidade (DIJKEMA *et al.*, 2019).

O cateterismo cardíaco, embora invasivo, é essencial em situações específicas. Ele permite

a medição direta de gradientes de pressão de transcoarctação e é considerado diagnóstico quando o gradiente excede 20 mmHg. Além disso, oferece informações importantes sobre a circulação coronariana e viabilidade de intervenções endovasculares (RAZA *et al.*, 2023).

O tratamento da coarctação de aorta em adultos visa corrigir o estreitamento, aliviar a hipertensão e prevenir complicações tardias. A escolha da abordagem terapêutica depende da gravidade da cardiopatia, da anatomia do paciente e das condições clínicas associadas (KIM *et al.*, 2020).

Nas últimas décadas, as intervenções endovasculares têm se tornado a primeira linha de tratamento em adultos devido à sua natureza minimamente invasiva. A angioplastia com balão, seguida pela colocação de *stents*, é o método preferido. Os *stents* são usados para manter o lúmen aórtico aberto e restaurar o fluxo sanguíneo adequado. *Stents* cobertos são especialmente indicados em casos de maior risco de complicações, como rupturas. Estudos mostram que pacientes tratados com *stents* cobertos apresentam taxas de sucesso acima de 95%, com gradientes de pressão reduzidos para menos de 10 mmHg após a intervenção (HOLZER *et al.*, 2021).

Para pacientes inadequados para tratamento endovascular devido à anatomia ou complicações, a cirurgia aberta é recomendada. As opções cirúrgicas incluem: ressecção com anastomose término-terminal (indicada para coarctações curtas, oferece altas taxas de sucesso), interposição de enxerto (utilizada em coarctações longas ou associadas a aneurismas) e *bypass* extra-anatômico (opção para anatomias complexas ou coarctações associadas a patologias extensas) (RAZA *et al.*, 2023).

No pós-operatório, o controle rigoroso da hipertensão residual é essencial, pois, mesmo

após correção bem-sucedida, até 50% dos pacientes podem permanecer hipertensos. O esquema terapêutico pode incluir: IECA/BRA, BCC e betabloqueadores (KIM *et al.*, 2020).

O acompanhamento a longo prazo inclui exames de imagem regulares, como angio-TC ou RMC, para avaliar a integridade do reparo e monitorar complicações, como recoarctação ou aneurismas. A realização periódica de exames físicos e o controle rigoroso da hipertensão são essenciais para reduzir o risco cardiovascular a longo prazo (KIM *et al.*, 2020).

Estenose aórtica congênita

A estenose aórtica (EA) é a valvopatia grave mais corriqueira na população e é caracterizada pela não funcionalidade de abertura total da valva aórtica, o que diminui o fluxo de saída de sangue pelo ventrículo esquerdo. A doença valvar congênita ocorre pelo fato da pessoa nascer com a valva aórtica bicúspide ou unicúspide, a qual associada a uma calcificação gera a valvopatia, dificultando sua abertura. Essa calcificação é mais uma etiologia da enfermidade, sendo mais comum em idosos e relacionada à formação de placas de ateroma (MORAIS *et al.*, 2021).

A estenose aórtica congênita geralmente permanece assintomática até os 10 a 20 anos de idade, quando os sintomas começam a surgir. Com o tempo, a estenose tende a progredir, resultando em descompensação e manifestando-se pela clássica tríade de sintomas SAD (síncope, angina e dispneia). Outros sinais incluem insuficiência cardíaca e arritmias, como fibrilação ventricular, que pode levar à morte súbita. O sopro de ejeção crescendo-decrescendo é uma característica marcante dessa condição (OLIVEIRA JÚNIOR *et al.*, 2023).

Na idade adulta, a estenose aórtica assintomática frequentemente não requer intervenção

imediate. No entanto, quando os sintomas evoluem, a substituição da valva por via percutânea ou por cirurgia torna-se necessária e eficaz. A cirurgia de substituição valvar é uma das principais opções terapêuticas. Para crianças com estenose aórtica progressiva grave ou sintomática, a valvotomia com balão é uma abordagem eficiente (OLIVEIRA JÚNIOR *et al.*, 2023).

O diagnóstico é feito por meio da ecocardiografia, complementado pelo exame físico. O sinal físico mais característico da estenose aórtica é um sopro sistólico áspero, de pico tardio, geralmente audível no segundo espaço intercostal direito, irradiando-se para as artérias carótidas. Outros sinais incluem pulso carotídeo ascendente retardado e segunda bulha aórtica atenuada ou ausente. No entanto, em indivíduos idosos ou com aterosclerose e hipertensão, esses sinais clássicos podem ser menos perceptíveis ou até mascarados (AQUINO *et al.*, 2024).

A ecocardiografia transtorácica é o exame inicial recomendado para o diagnóstico de estenose aórtica, fornecendo informações detalhadas sobre anatomia e movimento valvar, calcificação e função ventricular esquerda. Os parâmetros principais para avaliar a gravidade da estenose incluem a velocidade máxima do fluxo transaórtico e o gradiente de pressão médio obtido pelo doppler. É importante destacar que, geralmente, os pacientes permanecem assintomáticos até que a velocidade transvalvar ultrapasse valores críticos. Contudo, a avaliação da gravidade pode ser desafiadora em casos de disfunção ventricular esquerda concomitante (AQUINO *et al.*, 2024).

Pacientes com estenose aórtica grave e sintomas como dispneia, angina ou síncope têm indicação clara de intervenção. Na ausência de sintomas, a presença de fatores complicadores deve ser avaliada para determinar a necessidade de tratamento. De acordo com as diretrizes, es-

ses fatores incluem: disfunção do ventrículo esquerdo no ecocardiograma (FEVE < 50%), marcadores de mau prognóstico (AVA < 0,7 cm², velocidade do jato aórtico > 5,0 m/s, gradiente médio VE/aorta > 60 mmHg), teste ergométrico com ausência de reserva inotrópica ou baixa capacidade funcional, hipotensão durante o esforço (queda ≥ 20 mmHg na pressão arterial sistólica) e presença de sintomas em baixa carga (TARASOUTCHI *et al.*, 2020).

Anomalia de Ebstein

A anomalia de Ebstein (AE) é caracterizada por alterações morfológicas e funcionais na válvula tricúspide (VT) e no ventrículo direito (VD). Embora comumente identificável no período pré-natal ou na primeira infância, muitos adultos apresentam o quadro, relatando palpitações e arritmias — especialmente em casos de adultos não operados —, além de sintomas de insuficiência cardíaca, como dispneia, fadiga e edema nas extremidades inferiores (PASQUALIN *et al.*, 2024).

O ecocardiograma é o principal exame para diagnóstico da AE, pois com ele é possível confirmar o quadro e avaliar o grau de comprometimento da VT e outras anormalidades presentes. O diagnóstico da AE por esse exame se dá a partir da confirmação do deslocamento do folheto septal da válvula, um deslocamento de 8 mm é um forte indicativo da presença da anomalia. Uma vista apical de quatro câmaras permite a melhor avaliação deste deslocamento. O tamanho do átrio direito, as duas porções do VD e o ventrículo esquerdo (VE) também podem ser avaliados nesse exame (FUCHS & CONNOLLY, 2020).

O eletrocardiograma (ECG) também é muito utilizado para confirmar o diagnóstico. O ECG do paciente com AE pode revelar muitos achados patológicos. Um dos principais achados são ondas P gigantes ou aumentadas, muitas

vezes denominadas como “ondas P do Himalaia”, as quais são resultados do aumento do átrio direito e são visualizadas em geral primeiramente nas derivações precordiais V2 e V3 (FUCHS & CONNOLLY, 2020).

Além disso, o intervalo P-R é muitas vezes aumentado em virtude da dilatação atrial e do atraso de condução intra-atrial. O bloqueio do ramo direito está relacionado com o bloqueio na condução do estímulo elétrico no feixe de Hiss direito, o substrato eletrofisiológico alterado e desorganizado reflete em uma prolongação do intervalo QRS, o qual possui um aspecto arrasado ou fragmentado. O intervalo QRS também pode apresentar voltagem reduzida do lado direito do tórax em virtude de uma miopatia generalizada do ventrículo direito. Também existe uma redução da voltagem do intervalo QRS com o aumento da idade do paciente. A má condução de Wolff-Parkinson-White, flutter atrial e a fibrilação atrial são comuns na AE em pacientes com idade mais avançada (FUCHS & CONNOLLY, 2020).

Os achados da radiografia de tórax dependem muito da gravidade da doença. Em casos mais graves, com aumento significativo do lado direito do coração, a radiografia demonstra o aumento atrial do lado direito e cardiomegalia acentuada com contorno glomerular (FUCHS & CONNOLLY, 2020).

Quanto ao tratamento, a terapia medicamentosa para a AE não tem demonstrado papel substancial ou efetivo, de forma que pacientes sintomáticos devem ser encaminhados para cirurgia. Os pacientes adultos indicados para cirurgia são aqueles que apresentam elevada regurgitação da VT, sintomas de insuficiência cardíaca, cianose devido ao *shunt* da direita para a esquerda, arritmia atrial, intolerância ao exercício físico e disfunção progressiva do ventrículo direito. Medicamentos diuréticos podem ser utilizados para o tratamento de insuficiência

cardíaca antes da cirurgia ou em pacientes que não são indicados para a intervenção cirúrgica (FUCHS & CONNOLLY, 2020).

Atualmente, a principal técnica de reparo é a reconstrução de cone (RC). A RC consiste na delaminação cirúrgica de todos os três folhetos da VT para obter o anel completo em 360° e em posição anatômica. Contraindicações clínicas para realização da cirurgia são a idade do paciente (> 55-60 anos), hipertensão pulmonar e fração de ejeção ventricular esquerda reduzida (> 30%). Quando a cirurgia de remodelação da válvula tricúspide não for possível, a VT pode ser substituída por biopróteses, que têm sido utilizadas em detrimento de válvulas mecânicas, apresentando boa durabilidade (RAMCHARAN *et al.*, 2022).

Pacientes com AE devem ter a monitorização por ECG em virtude da alta incidência de arritmias cardíacas. Em casos de distúrbios rítmicos ou síncope inexplicáveis, esses pacientes devem ser referenciados para a análise eletrofisiológica. Essas arritmias podem ser tratadas com ablações por cateter, sendo a ablação cirúrgica uma alternativa nos cenários em que aquela não for possível (RAMCHARAN *et al.*, 2022).

Atresia pulmonar

É uma cardiopatia congênita que ocorre devido a uma hipoplasia da valva mitral. O suprimento sanguíneo pulmonar se dá pela continuidade do canal arterial e colaterais sistêmicos pulmonares. Comumente é associada a outras modificações anatômicas, sendo presente desde a septação interventricular incompleta à completa ausência de artéria pulmonar (GARG & SHARMA, 2022).

Devido a esse amplo espectro de modificações geralmente associados à atresia pulmonar, há diferentes tipos de apresentação clínica, po-

rém, é comum a presença de cianose e hipoxemia no período neonatal além de hipoxemia progressiva acompanhando o crescimento da criança e cansaço aos esforços e congestão pulmonar na idade adulta. Ao exame físico, é comum a presença de segunda bulha cardíaca em foco pulmonar única e sopro contínuo devido à presença do canal arterial ou colaterais sistêmico-pulmonares (MOREIRA *et al.*, 2020).

O diagnóstico da atresia pulmonar é frequentemente realizado ainda ao nascer, ou na infância, quando não diagnosticado previamente, sendo feito pela sintomatologia do paciente e alguns exames complementares, como o ecocardiograma e até mesmo o cateterismo cardíaco. A ecocardiografia mostra achados anatômicos semelhantes aos da tetralogia de Fallot, com ausência de conexão direta com o ventrículo direito e o tronco pulmonar. Neste caso, avaliação cuidadosa do tronco pulmonar é necessária, com medidas dos tamanhos do tronco pulmonar (TP) e dos ramos das artérias pulmonares (MOREIRA *et al.*, 2020).

Já o cateterismo cardíaco é utilizado para detalhar a anatomia das artérias pulmonares e suas colaterais, sendo de extrema importância para o manejo do tratamento e a correção anatômica, caso necessária. Além disso, o eletrocardiograma (ECG) é utilizado como um exame complementar mais rápido e de fácil acesso. Seus achados são semelhantes aos da tetralogia de Fallot como o desvio do eixo para a direita e a hipertrofia ventricular direita (MOREIRA *et al.*, 2020).

Alguns protocolos podem ser utilizados para a correção cirúrgica da atresia pulmonar, dependendo da finalidade da cirurgia, se ela tem caráter paliativo (casos desfavoráveis) ou uma correção cirúrgica total. Para pacientes adultos, a principal conduta depende da sintomatologia do paciente, podendo utilizar a correção cirúrgica ou um tratamento expectante clínico, como

realizado no caso descrito por Atik *et al.* (2020), devido ao quadro clínico apresentado pelo paciente (VAN DE WOESTIJNE *et al.*, 2022).

Tetralogia de Fallot

É uma condição caracterizada por quatro anomalias principais: um defeito no septo ventricular, que cria uma comunicação entre os ventrículos e permite a mistura de sangue oxigenado e desoxigenado; a estenose da saída do ventrículo direito, localizada na válvula pulmonar ou na artéria pulmonar, causando um estreitamento que dificulta o fluxo sanguíneo; a posição anormal da aorta, situada diretamente sobre o defeito do septo ventricular, recebendo sangue de ambos os ventrículos; e a hipertrofia do ventrículo direito, que se torna mais espesso devido à pressão aumentada necessária para bombear o sangue através da estenose (MAINARDO *et al.*, 2024).

O diagnóstico da tetralogia de Fallot (TF) se beneficia de técnicas como a ecocardiografia fetal e a ecocardiografia, capazes de detectar a TF antes e após o nascimento, respectivamente (JACQUEMYN *et al.*, 2023; MAINARDO *et al.*, 2024).

A tomografia computadorizada (TC) é outra modalidade de imagem que pode ser utilizada em casos específicos, especialmente para avaliar a anatomia vascular associada à TF. Embora menos comum, a TC pode ser útil em pacientes mais velhos ou em situações em que as outras técnicas não fornecem informações suficientes (MAINARDO *et al.*, 2024).

O tratamento da tetralogia de Fallot (TF) é complexo e requer uma abordagem multidisciplinar, com a escolha terapêutica dependendo da gravidade da condição, da idade do paciente e das anomalias específicas presentes. O tratamento medicamentoso é importante, especialmente quando a cirurgia não pode ser realizada imediatamente ou em situações de emergência,

visando controlar sintomas, melhorar a oxigenação e preparar o paciente para a cirurgia futura (SÁ & CARVALHO, 2023). Nessas situações, o oxigênio é administrado para tratar a hipoxemia, enquanto a morfina alivia a ansiedade durante crises hipoxêmicas, e os betabloqueadores controlam a frequência cardíaca. A fenilefrina aumenta a pressão arterial em casos de hipotensão e os diuréticos são indicados em situações de insuficiência cardíaca (SÁ & CARVALHO, 2023).

É importante ressaltar que o tratamento medicamentoso geralmente é considerado uma medida temporária e paliativa, uma vez que a correção cirúrgica é a terapia definitiva para essa condição. Portanto, enquanto os medicamentos desempenham um papel crucial na estabilização do paciente e no alívio dos sintomas, a intervenção cirúrgica permanece como a solução a longo prazo para a tetralogia de Fallot (SÁ & CARVALHO, 2023).

A cirurgia corretiva é frequentemente realizada na infância, geralmente entre 4 e 12 meses de idade, e envolve a reparação das quatro anormalidades cardíacas. A abordagem cirúrgica pode ser categorizada em procedimentos paliativos, como a *shunt* de Blalock-Taussig, que pode ser realizada em casos mais graves antes da correção definitiva, e a cirurgia de reparo total, que visa corrigir todas as anomalias de uma só vez. O pré-operatório envolve uma avaliação cuidadosa do estado clínico do paciente, incluindo exames de imagem e testes de função cardíaca, para determinar a melhor abordagem cirúrgica. O manejo anestésico, por exemplo, é essencial, pois pacientes com TF podem apresentar complicações relacionadas à depuração de anestésicos, como o etomidato, que é afetada pela condição (TENORIO *et al.*, 2024).

Transposição das grandes artérias

É uma malformação caracterizada pela inversão das artérias que saem do coração, na qual a artéria pulmonar se origina do ventrículo esquerdo e a artéria aorta do ventrículo direito, prejudicando circulação e dificultando a distribuição de oxigênio para o corpo. As manifestações clínicas iniciais correspondem à cianose central neonatal, hipoxemia grave e acidose, dependendo do fluxo pulmonar e da quantidade de sangue misturado. Se não houver comunicação entre as circulações em nível atrial ou ventricular, a TGA causará incompatibilidade com a vida e levará o paciente a óbito de maneira precoce (BEARARE *et al.*, 2020).

O diagnóstico pode ser realizado a partir do teste do coraçãozinho, exame realizado durante a triagem neonatal entre 24 e 48 horas de vida (BEARARE *et al.*, 2020), bem como a TGA pode ser vista e diagnosticada durante pré-natal a partir do ecocardiograma fetal, realizado a partir da 24ª semana (CASTRO *et al.*, 2024).

O tratamento é inicialmente feito a partir da atrioseptostomia com balão, procedimento realizado para permitir a mistura de sangue oxigenado e desoxigenado ao criar uma abertura entre os átrios. É tratamento temporário, utilizado para proporcionar maior sobrevida e estabilizar o recém-nascido para a intervenção definitiva (CASTRO *et al.*, 2024).

A cirurgia considerada oficial para a TGA é conhecida como cirurgia de Jatene, introduzida em 1975. Ela consiste na troca das artérias para o seu lugar correto e reimplante das artérias coronárias. Apesar do aumento na sobrevida, é considerada de alta complexidade e possui possíveis complicações pós-operatórias, como estenose das coronarianas, arritmias e disfunção ventricular. Essas complicações podem ser vistas a longo prazo, sendo necessária a avaliação contínua desses pacientes durante a infância e a vida adulta para prevenir o desenvolvimento de

outros problemas cardíacos e avaliação da necessidade de novos procedimentos (CASTRO *et al.*, 2024).

Ventrículo único

Corresponde a uma série de cardiopatias que apresentam apenas um ventrículo funcional, no qual há perda anatômica ou funcional de uma cavidade ventricular, devido à embriogênese incorreta. São exemplos de variações patológicas do ventrículo único: ventrículo esquerdo de dupla entrada, síndrome do coração esquerdo hipoplásico, atresia tricúspide, comunicação interventricular desequilibrada, anomalias de Ebstein e ventrículo esquerdo ou direito com dupla via de saída (MANGARAVITI *et al.*, 2023).

O reconhecimento da patologia pós-natal é feito por meio de diversas técnicas, com o ecocardiograma transtorácico sendo o mais utilizado, já que permite avaliar a variedade de ventrículo único presente e identificar alterações anatômicas, como hipoplasia de ventrículo, atresia de válvulas, defeitos septais e anomalias nas vias de saída. Embora a ressonância magnética e a angiotomografia sejam menos práticas, elas oferecem melhor resolução, possibilitando a avaliação do volume cardíaco e das estruturas extracardíacas, o que tem feito seu uso crescer, muitas vezes substituindo o cateterismo como ferramenta diagnóstica menos invasiva. No entanto, seu uso é limitado pelo alto custo, pela escassez de profissionais qualificados em adultos com cardiopatia congênita e pela falta de consenso em alguns pontos da literatura, o que dificulta a interpretação dos valores encontrados (ROCCO *et al.*, 2023).

Outras modalidades, como eletrocardiograma, raio-X, tomografia computadorizada de tórax, oximetria de pulso e o teste de exercício cardiopulmonar (TECP), também auxiliam na

avaliação, sendo este último utilizado para avaliar a gravidade da doença (ROCCO *et al.*, 2023).

O manejo do ventrículo único é exclusivamente cirúrgico, em que as intervenções devem ser sempre propostas após uma avaliação minuciosa dos riscos e benefícios ao paciente, como as cirurgias de Glenn bidirecional e a de Fontan, também chamada de conexão cavo-pulmonar, as de primeira escolha. A cirurgia de Glenn bidirecional compreende o desvio da veia cava superior para a artéria pulmonar, com o objetivo de reduzir a sobrecarga pressórica do ventrículo funcional, sendo necessário, em alguns casos, realizar previamente a operação de Norwood. O procedimento de Fontan é definitivo em pacientes que possuem ventrículo único com fisiologia funcional e consiste na realização de uma anastomose da veia cava inferior com a artéria pulmonar, o que redireciona o fluxo da circulação sistêmica diretamente para o pulmão, a fim de eliminar a hipóxia por meio do *shunt* direito-esquerdo e da redução da sobrecarga volumétrica do ventrículo funcional (MANGARAVITI *et al.*, 2023).

O procedimento cirúrgico inclui riscos e malefícios, como a congestão venosa e a saída reduzida no fluxo sanguíneo, visto que não há mais uma bomba para impulsionar o sangue, utilizando-se a energia pós-capilar para realizar a condução para os pulmões (GEWILLIG & BROWN, 2016). Além disso, destaca-se a funcionalidade de sistemas do corpo que podem ser lesionados a longo prazo, passando a apresentar complicações como: disfunção renal, hipertensão venosa e proteinose (síndrome de Fontan), aumento da resistência vascular pulmonar, arritmias, insuficiência cardíaca, entre outras, levando a possíveis novas intervenções (HEATON & HELLER, 2022).

CONCLUSÃO

As CC, frequentemente tratadas na infância, exigem manejo contínuo na fase adulta devido ao risco de complicações tardias. O tratamento nessa etapa pode incluir terapias medicamentosas para controle de sintomas e prevenção de eventos adversos, além de intervenções cirúrgicas ou procedimentos intervencionistas para

corrigir alterações residuais ou novas complicações.

A avaliação regular e personalizada é fundamental para monitorar a evolução da doença, prevenir a progressão de disfunções cardíacas e determinar a necessidade de novas intervenções, garantindo melhor prognóstico e qualidade de vida para esses pacientes.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- ABDURRAHMAN, L. Adult congenital heart disease update. *Current Problems in Pediatric and Adolescent Health Care*, v. 53, 2023. doi: 10.1016/j.cppeds.2013.12.006.
- ADAN, A. *et al.* Ventricular septal defect: diagnosis and treatments in the neonates: a systematic review. *Cardiology in the Young*, v. 31, p. 756, 2021. doi: 10.1017/S1047951120004576.
- AQUINO, I.P. *et al.* Implante de válvula aórtica transcater no manejo da estenose aórtica: uma revisão de literatura. *Brazilian Journal of Health Review*, v. 7, e70868, 2024. doi:10.34119/bjhrv7n3-461.
- ATIK, E. *et al.* Caso 3/2020 – atresia pulmonar, comunicação interventricular e origem anômala da artéria pulmonar direita da aorta ascendente, em evolução após shunt central prévio à esquerda, em adulto sintomático com 40 anos. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*, v. 114, p. 43, 2020. doi: 10.36660/abc.20190487.
- BACKES, C.H. *et al.* Patent ductus arteriosus: a contemporary perspective for the pediatric and adult cardiac care provider. *Journal of the American Heart Association*, v. 11, e025784, 2022. doi: 10.1161/JAHA.122.025784.
- BAUMGARTNER, H. *et al.* 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *European Heart Journal*, v. 42, p. 563, 2021. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa554.
- BEARARE, J.R.B. *et al.* Transposição de grandes artérias: a importância do teste do coraçãozinho como exame de triagem. *REAS*, v. 12, e4557, 2020. doi: 10.25248/reas.e4557.2020.
- BLIXENKRONE-MOLLER E. *et al.* Interatrial communications: prevalence and subtypes in 12,385 newborns: a Copenhagen baby heart study. *Pediatric Cardiology*, 2024. doi: 10.1007/s00246-024-03571-0.
- CASTRO, M.G. *et al.* Desafios e avanços no tratamento da transposição das grandes artérias. *Brazilian Journal of Implantology and Health Sciences*, v. 6, p. 2612, 2024. doi: 10.36557/2674-8169.2024v6n7p2612-2622.
- CHUGH, R. Caring for the adult with congenital heart disease: management of common defects. *The Permanente Journal*, v. 11, p. 40, 2007. doi: 10.7812/tpp/06-089.
- CORNO, A.F. *et al.* Modern advances regarding interatrial communication in congenital heart defects. *Journal of Cardiac Surgery*, v. 37, p. 350, 2022. doi: 10.1111/jocs.16166.
- DAKKAK, W. *et al.* Defeito do septo ventricular. *StatPearls*, 2024.
- DIJKEMA, E.J. *et al.* Correction: diagnosis, imaging and clinical management of aortic coarctation. *Heart*, v. 105, e6, 2019. doi: 10.1136/heartjnl-2017-311173.
- FUCHS, M.M. & CONNOLLY, H.M. Ebstein anomaly in the adult patient. *Cardiology Clinics*, v. 38, p. 353, 2020. doi: 10.1016/j.ccl.2020.04.004.
- GARG, A. & SHARMA, R. Ventricular septal defect with pulmonary atresia: approaches, results, prognosticators and current status. *Indian Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, v. 38, p. 28, 2022. doi: 10.1007/s12055-020-01133-6.
- GEWILLIG, M. & BROWN, S.C. The Fontan circulation after 45 years: update in physiology. *Heart*, v. 102, p. 1081, 2016. doi: 10.1136/heartjnl-2015-307467.
- HAMRICK, S.E. *et al.* Patent ductus arteriosus of the preterm infant. *Pediatrics*, v. 146, e20201209, 2020. doi: 10.1542/peds.2020-1209.
- HEATON, J. & HELLER, D. Single ventricle. *StatPearls*, 2022.
- ISSELBACHER, E.M. *et al.* 2022 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, e334, 2022. doi: 10.1161/CIR.0000000000001106.
- JACQUEMYN, X. *et al.* The lifelong impact of artificial intelligence and clinical prediction models on patients with tetralogy of Fallot. *CJC Pediatric and Congenital Heart Disease*, v. 2, p. 440, 2023. doi: 10.1016/j.cjpc.2023.08.005.
- KIM, Y.Y. *et al.* Aortic coarctation. *Cardiology Clinics*, v. 38, p. 337, 2020. doi: 10.1016/j.ccl.2020.04.003.
- KUMAR, V. *et al.* Robbins basic pathology. 11. ed. Philadelphia: Elsevier, 2023.
- LOPEZ, L. *et al.* Classification of ventricular septal defects for the eleventh Iteration of the International Classification of Diseases-striving for consensus: a report from the International Society for Nomenclature of Paediatric and Congenital Heart Disease. *The Annals of Thoracic Surgery*, v. 106, p. 1578, 2018. doi: 10.1016/j.athoracsur.2018.06.020.
- MAINARDO, L. *et al.* Tetralogia de Fallot: avanços no diagnóstico e tratamento: uma revisão bibliográfica. *Recima21*, v. 5, e524947, 2024. doi: 10.47820/recima21.v5i2.4947.

- MANGARAVITI, M.B. *et al.* Cardiopatias congênitas de apresentação univentricular. REAMed, v. 23, e11512, 2023. doi: 10.25248/reamed.e11512.2023.
- MORAIS, L.E. *et al.* O implante da valva aórtica transcater no tratamento da estenose aórtica: perspectiva e desafios. Brazilian Journal of Health Review, v. 4, 2021. doi: 10.34119/bjhrv4n2-006.
- MOREIRA, J.L. *et al.* Atresia valvar pulmonar com comunicação interventricular. PECIBES, v. 6, p. 20, 2020.
- NAYAK, S. *et al.* Echocardiographic evaluation of ventricular septal defects. Echocardiography, v. 37, p. 2185, 2020. doi: 10.1111/echo.14511.
- OLIVEIRA JÚNIOR, M. *et al.* Abordagem geral da cardiopatia congênita cianótica. REAMed, v. 23, e14532, 2023. doi: 10.25248/REAMed.e14532.2023.
- PASQUALIN, G. *et al.* Ebstein's anomaly in children and adults: multidisciplinary insights into imaging and therapy. Heart, v. 110, p. 235, 2024. doi: 10.1136/heartjnl-2023-322420.
- RAMCHARAN, T.K.W. *et al.* Ebstein's anomaly: from fetus to adult-literature review and pathway for patient care. Pediatric Cardiology, v. 43, p. 1409, 2022. doi: 10.1007/s00246-022-02908-x.
- RAO, P.S. Diagnosis and management of ventricular septal defects. Reviews in Cardiovascular Medicine, v. 25, p. 411, 2024. doi: 10.31083/j.rcm2511411.
- RAZA, S. *et al.* Coarctation of the aorta: diagnosis and management. Diagnostics, v. 13, 2023. doi: 10.3390/diagnostics13132189.
- ROCCO, I.S. *et al.* Cardiopatias congênitas no adulto: diagnóstico, tratamento e recomendações para reabilitação baseada em exercício físico. Revista da SOCESP, v. 33, p. 89, 2023. doi: 10.29381/0103-8559/2023330189-101.
- ROJAS, C.A. *et al.* Ventricular septal defects: embryology and imaging findings. Journal of Thoracic Imaging, v. 28, p. 28, 2013. doi: 10.1097/RTI.0b013e31824b5b95.
- SÁ, S.R. & CARVALHO, E.L.F. Tetralogia de Fallot: tratamento e a importância do diagnóstico precoce. Brazilian Journal of Health Review, v. 6, p. 12870, 2023. doi: 10.34119/bjhrv6n3-347.
- SPICER, D.E. *et al.* Ventricular septal defect. Orphanet Journal of Rare Diseases, v. 19, p. 144, 2014. doi: 10.1186/s13023-014-0144-2.
- STOUT, K.K. *et al.* 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. Journal of the American College of Cardiology, v. 139, e698, 2019. doi: 10.1016/j.jacc.2018.08.1029.
- SUCIU, H. *et al.* Surgical treatment for patent ductus arteriosus in adult patients: a single center experience. Romanian Journal of Morphology and Embryology, v. 63, p. 633, 2022. doi: 10.47162/RJME.63.4.05.
- TARASOUTCHI, F. *et al.* Atualização das diretrizes brasileiras de valvopatias 2020. Arquivos Brasileiros de Cardiologia, v. 115, p. 720, 2020. doi 10.36660/abc.20201047.
- TENORIO, L.A. *et al.* Avanços no tratamento e manejo da tetralogia de Fallot: perspectivas atuais e futuras. REAS, v. 13, e8813445597, 2024. doi: 10.33448/rsd-v13i4.45597.
- VAN DE WOESTIJNE, P. *et al.* Staged correction of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and collateral arteries. Journal of Cardiac Surgery, v. 37, p. 960, 2022. doi: 10.1111/jocs.16299
- YAN, C. Is combined use of radiofrequency ablation and balloon dilation the future of interatrial communications? Expert Review of Cardiovascular Therapy, v. 20, p. 895, 2022. doi: 10.1080/14779072.2022.2144233.