

IMPACTOS DA CARDIOPATIA CONGÊNITA NA VIDA ADULTA

IMPACTS OF CONGENITAL HEART DISEASE IN ADULTHOOD

IMPACTOS DE LAS CARDÍACAS CONGÉNITAS EN LA ADULTEZ

Fiore Bruno Sabugueiro¹
Raquel Mendes Moreira²
Ynnaê Côrtes da Silva Neri³
Matheus Sathler de Souza⁴
Maria Aparecida de Almeida Souza Rodrigues⁵

RESUMO: Os avanços diagnósticos e terapêuticos têm aumentado a sobrevivência de indivíduos com cardiopatias congênitas (CC), permitindo que a maioria atinja a idade adulta. Contudo, esse grupo enfrenta desafios multifatoriais que repercutem em sua saúde e qualidade de vida. O objetivo deste trabalho é analisar os principais impactos da cardiopatia congênita na vida adulta, considerando aspectos físicos, cognitivos, psicológicos e sociais, bem como discutir a necessidade de estratégias integradas de cuidado. Foi realizada uma revisão da literatura nas principais bases de dados médicas utilizando os descritores “heart defects congenital”, “adult” e “impact”, com o operador booleano 'AND'. Todos os artigos publicados entre 2020 e 2025 foram incluídos na análise primária. Os estudos analisados evidenciam limitações físicas relacionadas à redução da capacidade funcional, presença de dor e maior risco de morbimortalidade cardiovascular. Observou-se ainda elevada prevalência de transtornos psiquiátricos (ansiedade, depressão, TDAH) e déficits neurocognitivos que afetam memória, atenção e função executiva. Do ponto de vista social, desigualdades socioeconômicas, barreiras de gênero e disparidades étnico-raciais impactam diretamente o acesso a cuidados especializados e a adesão ao tratamento. Intervenções precoces em saúde mental, fisioterapia e acompanhamento multidisciplinar mostraram associação com melhores desfechos clínicos e qualidade de vida. Dessa forma, adultos com cardiopatia congênita enfrentam impactos significativos que ultrapassam os aspectos cardiovasculares, envolvendo dimensões cognitivas, psicológicas e sociais. Faz-se necessária a implementação de centros especializados e estratégias de cuidado integral que garantam acesso equitativo, suporte psicossocial e acompanhamento contínuo. Estudos futuros devem aprofundar intervenções eficazes capazes de reduzir desigualdades e otimizar a qualidade de vida desses indivíduos.

Palavras-Chave: Cardiopatias Congênitas. Qualidade de Vida. Adulto.

¹Discente da Universidade de Vassouras.

²Discente da Universidade de Vassouras.

³Discente da Universidade de Vassouras.

⁴Discente da Universidade de Vassouras.

⁵Docente da Universidade de Vassouras.

ABSTRACT: Diagnostic and therapeutic advances have increased the survival of individuals with congenital heart disease (CHD), allowing most to reach adulthood. However, this group faces multifactorial challenges that affect their health and quality of life. The aim of this study is to analyze the main impacts of congenital heart disease in adulthood, considering physical, cognitive, psychological, and social aspects, as well as to discuss the need for integrated care strategies. A literature review was conducted in major medical databases using the descriptors “heart defects congenital,” “adult,” and “impact,” with the Boolean operator “AND.” All articles published between 2020 and 2025 were included in the primary analysis. The studies reviewed highlight physical limitations related to reduced functional capacity, the presence of pain, and an increased risk of cardiovascular morbidity and mortality. A high prevalence of psychiatric disorders (anxiety, depression, ADHD) and neurocognitive deficits affecting memory, attention, and executive function was also observed. From a social perspective, socioeconomic inequalities, gender barriers, and ethnic-racial disparities directly impact access to specialized care and treatment adherence. Early interventions in mental health, physical therapy, and multidisciplinary follow-up were associated with better clinical outcomes and improved quality of life. Thus, adults with congenital heart disease face significant impacts that go beyond cardiovascular aspects, involving cognitive, psychological, and social dimensions. The implementation of specialized centers and comprehensive care strategies is necessary to ensure equitable access, psychosocial support, and continuous follow-up. Future studies should further investigate effective interventions capable of reducing inequalities and optimizing the quality of life of these individuals.

Keywords: Congenital Heart Defects. Quality of Life. Adult.

RESUMEN: Los avances diagnósticos y terapéuticos han incrementado la supervivencia de individuos con cardiopatías congénitas (CC), lo que permite que la mayoría alcance la edad adulta. Sin embargo, este grupo enfrenta desafíos multifactoriales que afectan su salud y calidad de vida. El objetivo de este trabajo es analizar los principales impactos de la cardiopatía congénita en la vida adulta, considerando aspectos físicos, cognitivos, psicológicos y sociales, así como discutir la necesidad de estrategias integradas de cuidado. Se realizó una revisión de la literatura en las principales bases de datos médicas utilizando los descriptores “heart defects congenital”, “adult” e “impact”, con el operador booleano “AND”. Todos los artículos publicados entre 2020 y 2025 fueron incluidos en el análisis primario. Los estudios revisados evidencian limitaciones físicas relacionadas con la reducción de la capacidad funcional, la presencia de dolor y un mayor riesgo de morbilidad cardiovascular. También se observó una alta prevalencia de trastornos psiquiátricos (ansiedad, depresión, TDAH) y déficits neurocognitivos que afectan la memoria, la atención y la función ejecutiva. Desde una perspectiva social, las desigualdades socioeconómicas, las barreras de género y las disparidades étnico-raciales impactan directamente en el acceso a la atención especializada y en la adherencia al tratamiento. Las intervenciones tempranas en salud mental, fisioterapia y el seguimiento multidisciplinario mostraron asociación con mejores desenlaces clínicos y calidad de vida. De esta manera, los adultos con cardiopatía congénita enfrentan impactos significativos que trascienden los aspectos cardiovasculares, involucrando dimensiones cognitivas, psicológicas y sociales. Se hace necesaria la implementación de centros especializados y estrategias de atención integral que garanticen acceso equitativo, apoyo psicosocial y seguimiento continuo. Futuros estudios deben profundizar en intervenciones eficaces capaces de reducir desigualdades y optimizar la calidad de vida de estos individuos.

Palabras-clave: Cardiopatías Congénitas. Calidad de Vida. Adulto.

INTRODUÇÃO

A Doença Cardíaca Congênita (DCC), é definida por anormalidades estruturais cardíacas em recém-nascidos e está associada a altas taxas de morbimortalidade ao longo da vida. (SOARES,2020). Esta condição cardiovascular pode variar amplamente em gravidade,

desde leve ao comprometimento total do funcionamento normal do coração, necessitando de intervenção a despeito do grau (CORDOVIL et al, 2024).

Em geral, a cardiopatia congênita pode levar a distúrbios hemodinâmicos e são funcionalmente classificadas em: cardiopatia de hipofluxo pulmonar, de hiperfluxo pulmonar e cardiopatia de normofluxo pulmonar. De maneira didática, podem ser divididas nas categorias: cardiopatias cianóticas, lesões com shunt direita, lesões obstrutivas e miscelâneas (ALVARENGA et al, 2024). Suas manifestações são bastante variáveis, podendo surgir logo após o nascimento, ou apenas mais tarde, na infância ou adolescência (SOARES, 2020).

A cardiopatia congênita é uma das malformações congênitas mais comuns, acometendo aproximadamente 1% dos nascidos vivos (CORDOVIL et al, 2024). No Brasil estima-se que 28.900 crianças são diagnosticadas anualmente (SOARES, 2020). Os avanços no diagnóstico e tratamento da doença cardíaca congênita possibilitaram uma expressiva expansão da população adulta com essa condição, com até 97% das crianças afetadas alcançando a idade adulta nas últimas décadas (MANDALENAKIS, 2020). No entanto, esses pacientes enfrentam um risco elevado de complicações e necessitam de atendimento especializado em cardiopatia congênita adulta ao longo da vida (STOUT, 2018).

Nesse contexto, muitos aspectos estão presentes na vida do adulto e podem influenciar a adesão às medidas de controle da doença. Não somente os fatores clínicos, mas os fatores psíquicos, cognitivos, físicos e sociais devem ser trabalhados e minimizados para garantir maior adesão ao tratamento, acompanhamento e longevidade a esse grupo de pessoas (WRAY et al, 2024). É imprescindível que os profissionais estejam vigilantes quanto à realização de um diagnóstico precoce, visando à ampliação da sobrevida dos pacientes. Ademais, faz-se necessário um olhar atento à identificação e mitigação de fatores que possam comprometer a efetividade desse processo. É fundamental que os profissionais estejam atentos para a realização de um diagnóstico precoce e aumento da sobrevida desses pacientes, mas além disso, a prevenção de todos os fatores que possam prejudicar esse caminho (BARCELOS, 2025).

O estresse e, conseqüentemente, a ansiedade e a depressão (TAYLOR, 2024), bem como os fatores socioeconômicos podem prejudicar a adesão às medidas preventivas de complicações e o acesso ao atendimento especializado tanto para o diagnóstico quanto para o acompanhamento regular (XIANG L., 2019). Além disso, aspectos físicos podem estar presentes em pacientes submetidos à cirurgia cardíaca precoce com elevado risco de deficiências no neurodesenvolvimento, afetando áreas como cognição, comportamento, motricidade e

linguagem (SPRONG MCA, 2024). Em portadores de DCC, tanto a anatomia quanto a fisiologia cardiovascular alteradas afetam a execução da atividade física. A capacidade de exercício é reduzida, aumentando o risco de mortalidade a longo prazo (CEYHUN TOPCUOGLU, 2024).

A identificação precoce e o tratamento adequado de todos os fatores associados à cardiopatia congênita e tudo que envolve esta patologia na vida adulta podem melhorar significativamente a qualidade de vida dos pacientes e seus desfechos clínicos (CORDOVIL et al, 2024). Desta maneira, é fundamental que os impactos sejam minimizados, adequadamente acompanhados e prevenidos quando possível, para garantir qualidade de vida, efetivo acompanhamento e tratamento, além da redução da mortalidade destes pacientes. Nesse contexto, esta revisão se propõe a avaliar as consequências e os impactos da cardiopatia congênita na vida adulta, destacando os impactos psíquicos, cognitivos, sociais e físicos decorrente desse diagnóstico.

MÉTODOS

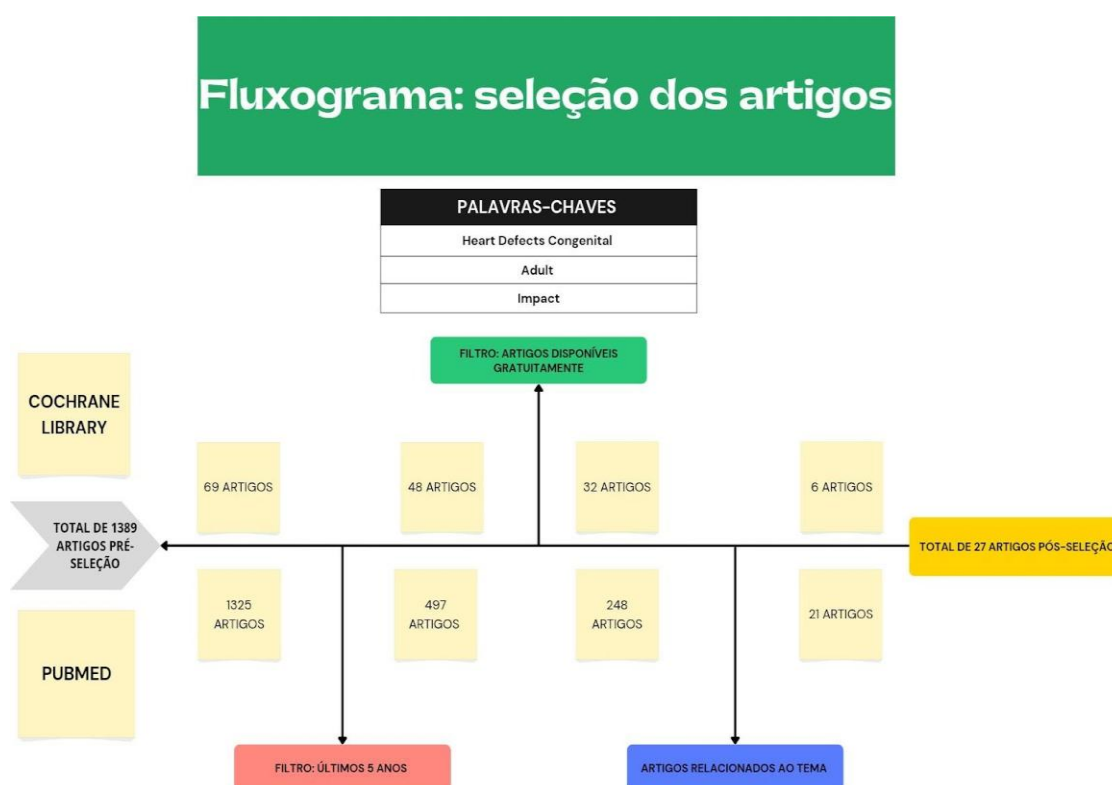
Trata-se de um estudo de abordagem qualitativa, retrospectiva e transversal executado por meio de uma revisão integrativa da literatura. As bases de dados utilizadas foram a National Library of Medicine (PubMed) e a Cochrane Library. A busca pelos artigos foi realizada considerando os descritores “heart defects congenital”, “adult” e “impact”, utilizando o operador booleano “AND”. A revisão de literatura foi realizada seguindo as seguintes etapas: estabelecimento do tema; definição dos parâmetros de elegibilidade; definição dos critérios de inclusão e exclusão; verificação das publicações nas bases de dados; exame das informações encontradas; análise dos estudos encontrados e exposição dos resultados (Pereira, Shitsuka, Parreira, & Shitsuka, 2018; Silva et al., 2018). Foram incluídos no estudo artigos publicados no último ano (2020-2025) no idioma inglês; de acesso livre. Foram excluídos os artigos duplicados e os que não tinham definição clara de embasamento teórico e temático afinado aos objetos do estudo.

RESULTADOS

A pesquisa identificou um total de 1389 artigos nas bases de dados consultadas (PUBMED e COCHRANE). A Cochrane Library selecionou 64 artigos de acordo com as palavras chaves empregadas, sendo 48 artigos publicados nos últimos 5 anos, sendo que 32

estavam disponíveis gratuitamente e apenas 6 apresentaram dados relevantes ao tema abordado. Na base PUBMED, foram encontrados um total de 1325 artigos, sendo que 497 foram publicados nos últimos 5 anos. Desses, 248 estavam disponíveis gratuitamente e apenas 21 apresentaram dados relacionados aos impactos da cardiopatia congênita na vida adulta. Assim, a análise foi realizada com base em 27 artigos.

Figura 1. Fluxograma de identificação e seleção dos artigos selecionados nas bases de dados PubMed e Cochrane Library.



Fonte: Autores (2025)

De acordo com a análise dos 27 artigos que abordavam a temática pesquisada, foi realizada a separação dos diversos problemas encontrados em 4 principais campos: fatores psíquicos, fatores cognitivos, fatores físicos e fatores sociais. Diante desse cenário, foi possível observar que, mediante tais campos, existia maior especificidade de problemas em cada um desses fatores. De maneira a ser feita uma distribuição desses artigos com as suas respectivas problemáticas, um mesmo artigo também abordou mais um dos principais fatores identificados. Desse modo, foi visto que, dentre os 8 artigos que abrangiam os fatores psíquicos, 2 abordavam o estresse como obstáculo, 3 a ansiedade e 3 a depressão. Além disso, 5

artigos abrangiam fatores cognitivos, tendo mais de 1 fator em um mesmo artigo, 3 abordando a comunicação como barreira, 4 o TDAH, 3 a memória e 5 a função executiva. Já dentre os 5 artigos que abrangiam os fatores físicos, foi observado que 4 abordavam a redução da capacidade física como a problemática e 1 o comprometimento cerebral. Por fim, diante dos 3 artigos que abrangiam os fatores sociais, foi possível visualizar que 1 abordava como problema o gênero, enquanto 3 a renda e 1 a etnia-raça.

Quadro 1. Caracterização dos tipos de problemas e a quantidade de artigos.

PROBLEMAS	Quantos artigos e quais foram os problemas encontrados
- Fatores psíquicos - ansiedade, depressão, estresse	Estresse (2) Ansiedade (3) Depressão (3)
- Fatores cognitivos - memória, TDAH, comunicação, função executiva	Comunicação (3) TDAH (4) Memória (3) Função executiva (5)
- Fatores físicos - redução da capacidade física, comprometimento cerebral	Redução da capacidade física (4) Comprometimento cerebral (1)
- Fatores sociais - trabalho, relacionamentos, diferenças étnicas e raciais	Gênero (1) Renda (3) Etnia e raça (1)

Fonte: Autores (2025)

Outro aspecto relevante encontrado foi a utilização da escala NYHA como classificação dos pacientes com doença cardiovascular em alguns estudos (TAYLOR, 2024; HEDWING, 2022). Esta escala é frequentemente utilizada para avaliar a capacidade funcional de adultos com doença cardíaca congênita, sendo um indicador importante na autopercepção da saúde física e mental, estratificando os pacientes da classe 1 à classe 4 (BREDY, 2018; HEDWING, 2022). No entanto, a classificação funcional de NYHA apresenta uma variabilidade considerável, pois baseia-se na dispneia, um sintoma subjetivo. O que pode resultar em diferentes interpretações da definição das classes funcionais, tanto por parte do paciente quanto do profissional de saúde, especialmente no que se diz respeito às distinções entre limitação leve e acentuada da atividade física (IUNG, 2020).

DISCUSSÃO

A população adulta de pacientes com cardiopatia congênita tem crescido substancialmente nas últimas décadas devido aos avanços no diagnóstico, tratamento e controle da patologia (MANDALENAKIS Z, 2020) Conseqüentemente, a atenção tem sido voltada cada vez mais para a qualidade de vida e prevenção de fatores agravantes desta condição (SLUMAN MA, 2019).

A DCC demanda um autogerenciamento cada vez mais complexo com o decorrer dos anos de vida de cada paciente. (TAYLOR, 2024) À medida que esses pacientes envelhecem, apresentam um risco maior de desenvolver complicações cardiovasculares como, por exemplo, a insuficiência cardíaca e as arritmias. Devido a grande demanda de cuidados para controle da doença, bem como suporte médico, é possível que os pacientes vivenciem condições que possam impactar ainda mais em sua qualidade de vida. (O'LEARY JM, 2013).

Os artigos analisados apresentaram diversos fatores vivenciados na fase adulta decorrentes de alterações cardíacas congênitas, por isso, foram separados em diferentes grupos: fatores psíquicos, fatores cognitivos, fatores físicos e fatores sociais.

Fatores Psicológicos

3507

Abordando os fatores psíquicos, dentre os principais agravantes encontrados na análise dos artigos, este se apresentou como o mais prevalente dentre os demais citados, tendo sido relatado em 8 artigos. Os aspectos identificados como fatores psíquicos presentes em pacientes adultos com doença cardíaca congênita foram: estresse, ansiedade e depressão.

Dentre os principais fatores agravantes identificados na análise dos artigos, o componente psíquico destacou-se como o mais prevalente, sendo mencionado em oito estudos. Os aspectos psicológicos mais frequentemente relatados em adultos com doença cardíaca congênita incluíram estresse, ansiedade e depressão, evidenciando a relevância do impacto emocional nessa população.

O nível de estresse está intrinsecamente relacionado a desfechos psicossociais e físicos desfavoráveis, podendo sofrer variações ao longo do tempo. Nesse contexto, um dos artigos analisados empregou, como instrumento de avaliação, o Questionário de Respostas ao Estresse adaptado para pacientes com doença cardíaca congênita (DCC), identificando que a transição da adolescência para a vida adulta configura-se como um período particularmente vulnerável ao aumento dos níveis de estresse nessa população. Esse período de transição foi identificado

como um momento crítico de estresse para pacientes com cardiopatia congênita, podendo comprometer tanto a adesão ao acompanhamento médico quanto a efetividade do tratamento e das intervenções terapêuticas necessárias. Diante desse cenário, torna-se essencial que as equipes de saúde direcionem uma atenção ampliada a essa fase, visando à identificação precoce de fatores psicossociais que possam impactar negativamente a saúde desses indivíduos. Ademais, estratégias educativas e suporte especializado devem ser considerados sempre que necessário, com o propósito de fortalecer a resiliência e otimizar a qualidade do cuidado prestado (TAYLOR, 2024).

Um dos artigos estudados identificou que os jovens adultos com DCC que foram instruídos acerca da patologia e empoderados quanto a sua condição de saúde e autocuidado tiveram um impacto positivo durante o período de transição da adolescência para a idade adulta. O estudo abordou com os pacientes aspectos como o reconhecimento de sinais e sintomas de doenças agudas, importância do acompanhamento periódico especializado e odontológico, conscientização sobre opções de contracepção e cuidados pré-natais. O objetivo dessa abordagem se mostrou relevante para a redução de complicações a longo prazo e perda do acompanhamento (RICCI, 2023).

A literatura sugere que pacientes com DCC apresentam maior incidência de transtornos psíquicos, especialmente ansiedade e depressão (TAYLOR, 2024). Acerca desses fatores, Hedwing (2022) demonstrou que a gravidade desses transtornos pode estar associada à limitação física, destacando a importância da reabilitação cardiovascular como intervenção para o bem estar físico e suas influências na saúde mental.

Entre os relatos de indivíduos com malformações cardíacas congênitas acompanhados em centros especializados, destacou-se a percepção da importância do fortalecimento da equipe de suporte psicológico para o acompanhamento contínuo ao longo da vida (TAYLOR, 2024; KARIN E, 2023). Em uma pesquisa conduzida, verificou-se que a ocorrência de transtornos psiquiátricos e o uso de fármacos psicotrópicos foram mais frequentes em pacientes com cardiopatia congênita do que na população geral. Os principais medicamentos utilizados incluíram antipsicóticos, antidepressivos, ansiolíticos, hipnóticos e psicoestimulantes, sendo os antipsicóticos os mais prescritos (ECKERSTROM F, 2024).

Fatores Cognitivos

Diversos estudos têm apontado uma associação entre cardiopatias congênitas e atrasos no neurodesenvolvimento. Entre os fatores analisados, alterações nas funções cognitivas estiveram presentes em parcela significativa dos pacientes, repercutindo de forma importante em sua vida cotidiana. Distúrbios de memória, transtorno do déficit de atenção com hiperatividade, dificuldades na interação social, prejuízos em habilidades de linguagem e comunicação, além de comprometimentos da função executiva, têm sido observados, evidenciando a complexa interação entre condições clínicas e desempenho cognitivo.

Pacientes submetidos a cirurgias cardíacas precoces apresentam risco elevado de déficits no neurodesenvolvimento, que podem variar desde alterações leves até atrasos graves, afetando áreas como cognição, comportamento, motricidade e linguagem (SPRONG MCA, 2024). Tais limitações podem impactar conquistas futuras, refletindo em prejuízos nas habilidades físicas e educacionais, redução da interação social e piora da qualidade de vida (MARINO BS, 2013; IM, 2002; KOVACS AH, 2005). Nesse contexto, modelos de cuidado interdisciplinar altamente coordenados têm se mostrado fundamentais para abordar essas condições complexas desde a infância até a transição para a vida adulta (PETERSON JK, 2024).

Um dos estudos revisados destaca a associação entre a Tetralogia de Fallot (TF) e a maior vulnerabilidade a alterações no neurodesenvolvimento, com repercussões relevantes na cognição e no comportamento ao longo da vida. Adolescentes e adultos jovens com TF, mesmo na ausência de síndromes genéticas concomitantes, apresentam desempenho inferior em comparação a seus pares em diferentes domínios neurocognitivos, como função executiva, memória e atenção (MERCER-ROSA L, 2024). Além disso, esses indivíduos frequentemente demonstram maiores dificuldades na resolução de problemas, prejuízos na memória visuoespacial e maior prevalência de transtornos psiquiátricos, incluindo ansiedade, comportamentos disruptivos e Transtorno do Déficit de Atenção e Hiperatividade (TDAH) (CASSIDY AR, 2017; HOLST LM, 2020). Essa interação complexa entre fatores clínicos e déficits neuropsicocognitivos pode comprometer o rendimento escolar, a adaptação social e a qualidade de vida, trazendo desafios adicionais na vida adulta e demandando estratégias terapêuticas e educacionais específicas para reduzir tais impactos (MERCER-ROSA L, 2024).

Um estudo recente conduzido por Eckerström F (2024) evidencia os impactos que indivíduos com cardiopatia congênita (CC) podem enfrentar na vida adulta, especialmente no âmbito profissional. A literatura já demonstra que a taxa geral de desemprego entre pacientes

com doenças cardíacas congênitas não selecionadas varia entre 24% e 33% (CROSSLAND DS, 2005; DETAILLE SI, 2009; KAMPHUIS M, 2002). Entretanto, um estudo mais atual, focado especificamente em indivíduos com defeitos congênitos do septo ventricular, revelou que essa população apresenta menor participação no mercado de trabalho, associada a maiores índices de desemprego, afastamentos prolongados por licença médica e dependência de benefícios sociais permanentes, quando comparada à população em geral (ECKERSTRÖM F, 2023). Esses achados ressaltam a necessidade de políticas de inclusão e suporte socioeconômico para garantir melhor qualidade de vida e oportunidades profissionais a esses indivíduos.

Fatores Sociais

O impacto das cardiopatias congênitas na vida adulta não se restringe apenas aos aspectos clínicos, mas também aos sociais. Estudos apontam que obstáculos econômicos, barreiras de gênero e desigualdades étnico-raciais influenciam diretamente a qualidade de vida desses pacientes. À medida que envelhecem, há maior risco de mortalidade e aumento do estresse relacionado ao autogerenciamento da doença (TAYLOR, 2024). A condição socioeconômica é um dos fatores mais relevantes: baixa renda familiar associa-se a maiores níveis de estresse e menor qualidade de vida, mesmo com controle clínico adequado (TAYLOR, 2024; XIANG L., 2019). Além disso, a ausência de cuidados contínuos está relacionada ao aumento da mortalidade, sobretudo em regiões de maior vulnerabilidade social (MARELLI AJ., 2007; MYLOTTE D., 2014; CHERYL L., 2024).

3510

Dificuldades como acesso limitado ao transporte, ausência de seguros de saúde e restrições trabalhistas agravam a adesão ao tratamento e ampliam a morbimortalidade (GURVITZ M., 2013). Tais evidências reforçam a necessidade de estratégias multidisciplinares que integrem manejo clínico e suporte psicossocial, com o objetivo de reduzir desigualdades e promover o bem-estar global desses indivíduos.

As cardiopatias congênitas (DCC) apresentam impacto desigual entre os gêneros, sendo as mulheres jovens-adultas as mais vulneráveis, com desafios adicionais relacionados a irregularidade menstrual, restrições no uso de contraceptivos e desconfortos com a autoimagem devido a cicatrizes cirúrgicas (TYLEK, 2024; LEROY-MELAMED, 2020; VIGL, 2010). Esses achados reforçam a necessidade de estratégias de cuidado específicas para esse grupo. Paralelamente, as disparidades étnico-raciais também influenciam o acesso à saúde. Pacientes negros e hispânicos apresentam menor chance de realizar acompanhamento médico regular, o

que perpetua a desigualdade na assistência (JACKSON JL., 2019; SERFAS JD., 2022; CHERYL L., 2024).

Estudos nos Estados Unidos (2011–2013) mostram que indivíduos não brancos, sobretudo de baixo status socioeconômico, estão mais expostos à negligência no cuidado e ao aumento da mortalidade, independentemente do nível de pobreza da região. Assim, mesmo sem a soma de fatores econômicos, a inequidade racial permanece como determinante central no manejo da DCC (CHERYL L., 2024).

Fatores Físicos

A análise dos artigos selecionados evidenciou uma correlação entre cardiopatias congênitas e alterações físicas ao longo do desenvolvimento dos pacientes. Cinco estudos destacaram principalmente a redução da capacidade funcional e os comprometimentos neurológicos como aspectos centrais.

Os achados sugerem que a cardiopatia congênita não afeta apenas a fisiologia cardiovascular, mas também limita a performance física ao longo da vida (CEYHUN TOPCUOGLU, 2024). Entre os desafios relatados estão a diminuição da resistência física (MG PAGÉ, 2012) e sintomas como dor torácica, que impactam negativamente a qualidade de vida (LSH CHONG, 2018). Em pacientes com transposição de grandes artérias (TGA) submetidos à operação de troca arterial neonatal (ASO), observou-se queda do VO_2 de pico — marcador essencial da função cardiorrespiratória — na vida adulta (TOBLER D, 2010; KEMPHY A, 2011; GIARDINI A, 2009; FREDRIKSEN PM, 2009).

O declínio da capacidade de exercício tem sido associado à redução do fluxo sanguíneo miocárdico e à menor reserva coronariana em fases tardias após a cirurgia (BENGEL FM, 1998). Ainda assim, quando comparados aos pacientes submetidos a redirecionamento atrial para TGA, aqueles tratados com ASO apresentam desempenho físico e qualidade de vida superiores nos domínios de saúde (RUYS TP, 2013; MULLER J, 2013). Nesse contexto, incentivar a prática de atividade física regular mostra-se essencial, favorecendo uma melhor qualidade de vida (MULLER J, 2009).

Outro ponto relevante refere-se ao desenvolvimento cerebral em neonatos com cardiopatias congênitas. Nesses casos, atrasos na maturação cerebral e risco de lesão podem ocorrer devido à redução do fluxo sanguíneo e da oxigenação durante o desenvolvimento (PEYVANDI S, 2016–2023; KHALIL A, 2016). Adicionalmente, a exposição prolongada a

agentes anestésicos durante reparos cirúrgicos pode contribuir para lesões cerebrais perioperatórias, com repercussões na vida adulta (ANDROPOULOS DB, 2014). Os déficits neurocognitivos são frequentes entre sobreviventes, mas podem ser minimizados se identificados e tratados precocemente, possibilitando melhor aproveitamento do potencial cognitivo na vida adulta (MERCER-ROSA, 2024). Assim, intervenções terapêuticas, como fisioterapia, devem considerar a tolerância reduzida ao exercício nesses pacientes, especialmente em contextos de insuficiência cardíaca ou cianose (JENNIFER K. PETERSON, 2024).

Abordagem da problemática

A análise dos estudos demonstra que muitas medidas recomendadas pelo Serviço Nacional de Saúde para o acompanhamento das Doenças Cardíacas Congênitas (DCC) ainda são negligenciadas, principalmente devido à desorganização no cuidado, o que contribui para a perda de pacientes no seguimento (ANDERSON R., 2007; SIMPSON A., 2021; HANNANE A., 2019). Assim, fica evidente a necessidade de intervenções múltiplas para melhorar a qualidade de vida desses indivíduos (CHAUDHRY I., 2024).

Desde a infância, pacientes com DCC podem vivenciar experiências traumáticas relacionadas a procedimentos invasivos e longos períodos em terapia intensiva. Esses fatores estão associados a ansiedade, estresse e depressão, o que reforça o papel essencial do acompanhamento psicológico.

Evidências mostram que intervenções especializadas em saúde mental não apenas reduzem morbimortalidade, como também melhoram a qualidade de vida (MYLOTTE D., 2014; CORDINA R., 2018; DILLER G., 2021; PHILIP MOONS, 2023). Outro ponto crítico refere-se às barreiras de acesso aos cuidados especializados. Pacientes de menor nível socioeconômico apresentam maior dificuldade em manter seguimento regular e têm piores desfechos clínicos (AMANDA A. GREENWELL, 2024). O peso financeiro do tratamento pode levar à perda ou atraso em consultas, além de impactar a transição para a vida adulta, especialmente em adolescentes (STEWART KT., 2017).

As diretrizes atuais reforçam a necessidade de acompanhamento ao longo de toda a vida, atribuindo máxima recomendação ao acesso a cuidados especializados em cardiopatias congênitas (STOUT KK., 2019). Nesse contexto, a qualidade do cuidado deve ser avaliada por sua disponibilidade, utilização, relevância, eficácia e equidade (GULLIFORD M., 2002).

Portanto, para reduzir desigualdades e otimizar resultados, são necessárias mudanças de paradigma que envolvam: uma abordagem integrada e multidisciplinar, comunicação eficaz entre médico e paciente (KELLEY JM., 2014; RIDD M., 2009), profissionais capacitados e coordenação eficiente dos serviços de saúde, enfrentamento das barreiras socioeconômicas, e suporte psicológico contínuo. Essas medidas, em conjunto, podem promover maior adesão ao tratamento e melhores condições de vida para pessoas com cardiopatias congênitas.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A análise do presente estudo evidencia que adultos com Doença Cardíaca Congênita (DCC) enfrentam desafios complexos e multifatoriais, que englobam limitações físicas, transtornos psíquicos, déficits cognitivos e barreiras de ordem social. Nesse contexto, o acompanhamento contínuo em serviços especializados, com suporte psicológico e abordagem multidisciplinar, revela-se imprescindível para a promoção de melhores resultados em saúde. Destaca-se, ainda, a urgência na formulação e implementação de estratégias capazes de reduzir as disparidades socioeconômicas que afetam esse grupo de pacientes. Uma das propostas mais relevantes consiste na criação de centros especializados, estruturados para assegurar acesso equitativo à assistência médica, independentemente da condição social e econômica, além de proporcionar um cuidado integral e personalizado, que contemple as particularidades de cada indivíduo. Diante desse cenário, torna-se fundamental a realização de estudos futuros direcionados à avaliação de intervenções eficazes que possam minimizar os impactos das desigualdades ao longo da vida. O objetivo central deve ser a otimização da qualidade de vida e a melhora dos desfechos clínicos, consolidando uma abordagem inclusiva, integral e resolutiva no manejo das cardiopatias congênitas.

3513

REFERÊNCIAS

1. CORDOVIL DCRS, Nascimento BM, Lucena GSM, Pena LD, Alves JBL, Igarashi ÁT, et al. Cardiopatia congênita: revisão abrangente da etiologia, diagnóstico, tratamento e desafios clínicos. *Braz J Implantol Health Sci.* 2024;6(9):3627-40. doi:10.36557/2674-8169.2024v6n9p3627-3640.
2. SOARES AM. Mortalidade em doenças cardíacas congênitas no Brasil - o que sabemos? *Arq Bras Cardiol.* 2020;115(6):1174-5. doi:10.36660/abc.20200589.
3. ALVARENGA PHA, Costa NB, Costa CCO, Marques HPe, Pires TBP. Manifestações clínicas e abordagem cirúrgica no tratamento de cardiopatias congênitas. *Rev Ibero-Am Humanid Cienc Educ.* 2024;10(4):667-75. doi:10.51891/rease.v10i4.13522. Disponível em:

- <https://periodicorease.pro.br/rease/article/view/13522>. Acesso em: 7 fev. 2025.
4. BARCELOS-CARVALHO BA, Gomes-de-Rezende M, Alves-Ferreira A, Almeida IL, Barbosa-Sobrinho BK, Machado-Oliveira BR, et al. Cardiopatias congênitas: da fisiopatologia ao tratamento – reconhecimento e intervenções. *Braz J Implantol Health Sci*. 2024;6(11):2612-27. doi:10.36557/2674-8169.2024v6n11p2612-2627. Disponível em: <https://bjihis.emnuvens.com.br/bjihis/article/view/4345>. Acesso em: 7 fev. 2025.
 5. WRAY J, et al. What does good care look like to people living with congenital heart disease in the 21st century? Qualitative online, asynchronous discussion forums. *BMJ Open*. 2024;14:e079691. doi:10.1136/bmjopen-2023-079691.
 6. TAYLOR N, et al. Age moderates change in disease-related stress among congenital heart disease survivors: a 6-year follow-up. *Eur J Cardiovasc Nurs*. 2024;23:62-8. doi:10.1093/eurjcn/zvado45.
 7. O’LEARY JM, Siddiqi OK, de Ferranti S, Landzberg MJ, Opatowsky AR. The changing demographics of congenital heart disease hospitalizations in the United States, 1998 through 2010. *JAMA*. 2013;309:984-6.
 8. KARIN E, et al. Maternal mental health: a key area for future research among women with congenital heart disease. *Open Heart*. 2023;10:e002312. doi:10.1136/openhrt-2023-002312.
 9. HEDWING HH, et al. NYHA class and cardiopulmonary exercise capacity impact self-rated health-related quality of life in young adults after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Int J Cardiol Congenit Heart Dis*. 2022;7:100330. doi:10.1016/j.ijcchd.2022.100330.
 10. SLUMAN MA, Apers S, Sluiter JK, Nieuwenhuijsen K, Moons P, Luyckx K, et al. Education as important predictor for successful employment in adults with congenital heart disease worldwide. *Congenit Heart Dis*. 2019;14:362-71.
 11. APERS S, Kovacs AH, Luyckx K, Alday L, Berghammer M, Budts W, et al. Quality of life of adults with congenital heart disease in 15 countries: evaluating country-specific characteristics. *J Am Coll Cardiol*. 2016;67(19):2237-45. doi:10.1016/j.jacc.2016.03.477.
 12. NOROZI K, Wessel A, Alpers V, Arnhold JO, Geyer S, Zoege M, et al. Incidence and risk distribution of heart failure in adolescents and adults with congenital heart disease after cardiac surgery. *Am J Cardiol*. 2006;97(8):1238-43. doi:10.1016/j.amjcard.2005.11.057.
 13. HEERY E, Sheehan AM, While AE, Coyne I. Experiences and outcomes of transition from pediatric to adult health care services for young people with congenital heart disease: a systematic review. *Congenit Heart Dis*. 2015;10(5):413-27. doi:10.1111/chd.12251.
 14. VELDTMAN GR, Matley SL, Kendall L, Quirk J, Gibbs JL, Parsons JM, et al. Illness understanding in children and adolescents with heart disease. *Heart*. 2000;84(4):395-7. doi:10.1136/heart.84.4.395.

15. MOONS P, Van Deyk K, Dedroog D, Troost E, Budts W. Prevalence of patients with congenital heart disease living in Belgium in 2007. *Acta Cardiol.* 2009;64(5):565-72. doi:10.2143/AC.64.5.2044718.
16. VERHEUGT CL, Uiterwaal CS, van der Velde ET, Meijboom FJ, Pieper PG, Sieswerda GT, et al. Gender and outcome in adult congenital heart disease. *Circulation.* 2008;118(1):26-32. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.107.758904.
17. KHAIRY P, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, Abrahamowicz M, Pilote L, Marelli AJ. Changing mortality in congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2010;56(14):1149-57. doi:10.1016/j.jacc.2010.03.085.
18. BOLGER AP, Sharma R, Li W, Leenarts M, Kalra PR, Kemp M, et al. Neurohormonal activation and the chronic heart failure syndrome in adults with congenital heart disease. *Circulation.* 2002;106(1):92-9. doi:10.1161/01.CIR.0000020013.73283.B9.
19. MULDER BJ. Epidemiology of adult congenital heart disease: demographic variations worldwide. *Neth Heart J.* 2012;20(12):505-8. doi:10.1007/s12471-012-0313-0.
20. MARELLI AJ, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, Guo L, Dendukuri N, Kaouache M. Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010. *Circulation.* 2014;130(9):749-56. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.113.008396.
21. VAN DER LINDE D, Konings EE, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJ, et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol.* 2011;58(21):2241-7. doi:10.1016/j.jacc.2011.08.025.
22. ZIMMERMAN MS, Smith AGC, Sable CA, Echko MM, Wilner LB, Olsen HE, et al. Global, regional, and national burden of congenital heart disease, 1990–2017: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2017. *Lancet Child Adolesc Health.* 2020;4(3):185-200. doi:10.1016/S2352-4642(19)30402-X.
23. ENGELFRIET P, Meijboom F, Boersma E, Tijssen J, Mulder B. Repaired and open atrial septal defects type II in adulthood: an epidemiological study of a large European cohort. *Int J Cardiol.* 2008;126(3):379-85. doi:10.1016/j.ijcard.2007.04.046.
24. ENGELFRIET P, Boersma E, Oechslin E, Tijssen J, Gatzoulis MA, Thilén U, et al. The spectrum of adult congenital heart disease in Europe: morbidity and mortality in a 5 year follow-up period. *Eur Heart J.* 2005;26(21):2325-33. doi:10.1093/eurheartj/ehi396.
25. DILLER GP, Kempny A, Alonso-Gonzalez R, Swan L, Uebing A, Li W, et al. Survival prospects and circumstances of death in contemporary adult congenital heart disease patients under follow-up at a large tertiary centre. *Circulation.* 2015;132(22):2118-25. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.115.017202.
26. GREUTMANN M, Tobler D, Colman JM, Greutmann-Yantiri M, Librach C, Silversides CK. Facilitators of and barriers to family planning in young women with congenital heart

- disease. *Congenit Heart Dis.* 2013;8(4):281-8. doi:10.1111/chd.12001.
27. CANOBBIO MM, Mair DD, van der Velde M, Koos BJ. Pregnancy outcomes after atrial repair for transposition of the great arteries: a report of the MACPAH Investigators. *J Am Coll Cardiol.* 1996;28(7):1805-9. doi:10.1016/S0735-1097(96)00387-9.
28. DRENTHEN W, Pieper PG, Roos-Hesselink JW, van Lottum WA, Voors AA, Mulder BJ, et al. Outcome of pregnancy in women with congenital heart disease: a literature review. *J Am Coll Cardiol.* 2007;49(24):2303-11. doi:10.1016/j.jacc.2007.03.027.
29. DRENTHEN W, Boersma E, Balci A, Moons P, Roos-Hesselink JW, Mulder BJ, et al. Predictors of pregnancy complications in women with congenital heart disease. *Eur Heart J.* 2010;31(17):2124-32. doi:10.1093/eurheartj/ehq200.
30. LUI GK, Saidi A, Bhatt AB, Burchill LJ, Deen JF, Earing MG, et al. Diagnosis and management of noncardiac complications in adults with congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation.* 2017;136(20):e348-92. doi:10.1161/CIR.0000000000000535.
31. WILSON WM, Smith-Parrish M, Marino BS, Kovacs AH, Rosenthal D, Khairy P, et al. Non-cardiac comorbidities in adults with congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation.* 2022;146(7):e449-69. doi:10.1161/CIR.000000000001082.
32. VERHEUGT CL, Uiterwaal CS, van der Velde ET, Meijboom FJ, Pieper PG, Vliegen HW, et al. Mortality in adult congenital heart disease. *Eur Heart J.* 2010;31(10):1220-9. doi:10.1093/eurheartj/ehq032. 3516
33. DILLER GP, Gatzoulis MA. Pulmonary vascular disease in adults with congenital heart disease. *Circulation.* 2007;115(8):1039-50. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.105.592055.
34. TUTAREL O, Kempny A, Alonso-Gonzalez R, Jabbour R, Li W, Uebing A, et al. Congenital heart disease beyond the age of 60: emergence of a new population with high resource utilization, high morbidity, and high mortality. *Eur Heart J.* 2014;35(11):725-32. doi:10.1093/eurheartj/ehq257.
35. RODRIGUEZ FH, Marelli AJ. The epidemiology of heart failure in adults with congenital heart disease. *Heart Fail Clin.* 2014;10(1):1-7. doi:10.1016/j.hfc.2013.08.002.
36. KAEMMERER H, Bauer U, Pensl U, Oechslin E, Gravenhorst V, Nürnberger J, et al. Management of emergencies in adults with congenital cardiac disease. *Am J Cardiol.* 2008;101(4):521-5. doi:10.1016/j.amjcard.2007.08.051.
37. GIAMBERTI A, Chessa M, Abella R, Butera G, Carlucci C, Nuri H, et al. Morbidity and mortality risk factors in adults with congenital heart disease undergoing cardiac reoperations. *Ann Thorac Surg.* 2009;88(4):1284-9. doi:10.1016/j.athoracsur.2009.05.085.

38. CUYPERS JA, Eindhoven JA, Slager MA, Opic P, Utens EM, Helbing WA, et al. The natural and unnatural history of the Mustard procedure: long-term outcome up to 40 years. *Eur Heart J*. 2014;35(25):1666-74. doi:10.1093/eurheartj/ehu104.
39. DOS L, Teruel L, Ferreira IJ, Rodriguez-Larrea J, Miro L, Girona J, et al. Late outcome of Senning and Mustard procedures for transposition of the great arteries. *Heart*. 2005;91(5):652-6. doi:10.1136/hrt.2003.029793.
40. HÖRER J, Schreiber C, Kostolny M, Cleuziou J, Vogt M, Prodan Z, et al. Outcome after the arterial switch operation in 490 infants and children. *Cardiol Young*. 2006;16(5):491-500. doi:10.1017/S1047951106000880.
41. KHAIRY P, Clair M, Fernandes SM, Blume ED, Powell AJ, Newburger JW, et al. Cardiovascular outcomes after the arterial switch operation for D-transposition of the great arteries. *Circulation*. 2013;127(3):331-9. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.112.135046.
42. KEMPNY A, Dimopoulos K, Uebing A, Mocerri P, Swan L, Gatzoulis MA, et al. Outcome of cardiac surgery in patients with congenital heart disease in England between 1997 and 2015. *PLoS One*. 2017;12(6):e0178963. doi:10.1371/journal.pone.0178963.
43. BROWN ML, Dearani JA, Burkhart HM, Connolly HM, Cetta F, Li Z, et al. The spectrum of reoperations after the Fontan procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2012;144(4):824-30. doi:10.1016/j.jtcvs.2011.12.058.
44. OHUCHI H. Adult patients with Fontan circulation: what we know and how to manage adults with Fontan circulation? *J Cardiol*. 2016;68(3):181-9. doi:10.1016/j.jjcc.2016.04.001. 3517
45. RYCHIK J, Atz AM, Celermajer DS, Deal BJ, Gatzoulis MA, Gewillig MH, et al. Evaluation and management of the child and adult with Fontan circulation: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2019;140(6):e234-84. doi:10.1161/CIR.0000000000000696.
46. GEWILLIG M, Brown SC. The Fontan circulation after 45 years: update in physiology. *Heart*. 2016;102(14):1081-6. doi:10.1136/heartjnl-2015-307467.
47. DILLER GP, Dimopoulos K, Okonko D, Li W, Babu-Narayan SV, Broberg CS, et al. Exercise intolerance in adult congenital heart disease: comparative severity, correlates, and prognostic implication. *Circulation*. 2005;112(6):828-35. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.104.529800.
48. KEMPNY A, Dimopoulos K, Uebing A, Mocerri P, Swan L, Gatzoulis MA, et al. Reference values for exercise limitations among adults with congenital heart disease: relation to activities of daily life—single centre experience and review of published data. *Eur Heart J*. 2012;33(11):1386-96. doi:10.1093/eurheartj/ehr461.
49. KEMPNY A, Dimopoulos K, Alonso-Gonzalez R, Uebing A, Li W, Babu-Narayan SV, et al. Prognostic value of exercise capacity in adult congenital heart disease: contemporary

- multicentre study. *Eur Heart J*. 2012;33(11):1386-96. doi:10.1093/eurheartj/ehr461.
50. INUZUKA R, Diller GP, Borgia F, Benson L, Tay EL, Alonso-Gonzalez R, et al. Comprehensive use of cardiopulmonary exercise testing identifies adults with congenital heart disease at increased mortality risk in the medium term. *Circulation*. 2012;125(2):250-9. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.111.058719.
51. DILLER GP, Dimopoulos K, Okonko D, Li W, Babu-Narayan SV, Broberg CS, et al. Heart rate response during exercise predicts survival in adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2006;48(6):1250-6. doi:10.1016/j.jacc.2006.05.048.
52. GIARDINI A, Specchia S, Tacy TA, Coutsoumbas G, Gargiulo G, Donti A, et al. Usefulness of cardiopulmonary exercise test variables in predicting long-term outcome in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol*. 2007;99(10):1462-7. doi:10.1016/j.amjcard.2006.12.057.
53. OECHSLIN EN, Harrison DA, Connelly MS, Webb GD, Siu SC. Mode of death in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol*. 2000;86(10):1111-6. doi:10.1016/S0002-9149(00)01154-9.
54. MARELLI AJ, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, Guo L, Dendukuri N, Kaouache M. Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010. *Circulation*. 2014;130(9):749-56. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.113.008396.
55. MOONS P, Bovijn L, Budts W, Belmans A, Gewillig M. Temporal trends in survival to adulthood among patients born with congenital heart disease from 1970 to 1992 in Belgium. *Circulation*. 2010;122(22):2264-72. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.110.946343. 3518
56. MARELLI AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation*. 2007;115(2):163-72. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.106.627224.
57. GILBOA SM, Devine OJ, Kucik JE, Oster ME, Riehle-Colarusso T, Nembhard WN, et al. Congenital heart defects in the United States: estimating the magnitude of the affected population in 2010. *Circulation*. 2016;134(2):101-9. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.115.019307.
58. VAN DER BOM T, Bouma BJ, Meijboom FJ, Zwinderman AH, Mulder BJ. The prevalence of adult congenital heart disease, results from a systematic review and evidence based calculation. *Am Heart J*. 2012;164(4):568-75. doi:10.1016/j.ahj.2012.07.023.
59. MARELLI AJ, Therrien J, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L. The changing landscape of congenital heart disease in adult life. *Curr Opin Cardiol*. 2007;22(3):223-9. doi:10.1097/HCO.0b013e3280d60c5d.
60. WARNES CA, Liberthson R, Danielson GK, Dore A, Harris L, Hoffman JI, et al. Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol*.

2001;37(5):1170-5.

doi:10.1016/S0735-1097(01)01272-4.

61. TUTAREL O, Kempny A, Alonso-Gonzalez R, Jabbour R, Li W, Uebing A, et al. Congenital heart disease beyond the age of 60: emergence of a new population with high resource utilization, high morbidity, and high mortality. *Eur Heart J*. 2014;35(11):725-32. doi:10.1093/eurheartj/ehz257.
62. ENGELFRIET PM, Duffels MG, Möller T, Boersma E, Tijssen JG, Thaulow E, et al. Pulmonary arterial hypertension in adults born with a heart septal defect: the Euro Heart Survey on adult congenital heart disease. *Heart*. 2007;93(6):682-7. doi:10.1136/hrt.2006.100263.
63. DIMOPOULOS K, Wort SJ, Gatzoulis MA. Pulmonary hypertension related to congenital heart disease: a call for action. *Eur Heart J*. 2014;35(11):691-700. doi:10.1093/eurheartj/ehz548.
64. CHAIX MA, Marcotte F, Dore A, Mercier LA, Mongeon FP. Predictors of long-term mortality in patients with Eisenmenger syndrome: a cohort study. *Eur Heart J*. 2017;38(7):626-32. doi:10.1093/eurheartj/ehw461.
65. DIMOPOULOS K, Inuzuka R, Goletto S, Giannakoulas G, Swan L, Wort SJ, et al. Improved survival among patients with Eisenmenger syndrome receiving advanced therapy for pulmonary arterial hypertension. *Circulation*. 2010;121(1):20-5. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.109.883876.
66. DILLER GP, Körten MA, Bauer UM, Miera O, Tutarel O, Kaemmerer H, et al. Current therapy and outcome of Eisenmenger syndrome: data of the German National Register for congenital heart defects. *Eur Heart J*. 2016;37(18):1449-55. doi:10.1093/eurheartj/ehv743.
67. MANES A, Palazzini M, Leci E, Bacchi Reggiani ML, Branzi A, Galie N. Current era survival of patients with pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease: a comparison between clinical subgroups. *Eur Heart J*. 2014;35(11):716-24. doi:10.1093/eurheartj/ehz508.
68. GALIÈ N, Humbert M, Vachiery JL, Gibbs S, Lang I, Torbicki A, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J*. 2016;37(1):67-119. doi:10.1093/eurheartj/ehv317.
69. OPOTOWSKY AR, Landzberg MJ, Earing MG, Wu FM, Triedman JK, Casey A, et al. Abnormal spirometry after the Fontan procedure is common and associated with impaired aerobic capacity. *Am J Respir Crit Care Med*. 2014;190(2):167-74. doi:10.1164/rccm.201401-0100OC.
70. CORDINA R, Banks L, Ganigara M, Singh N, Celermajer DS. State of the art review: pathophysiology and management of Fontan failure in adolescents and adults. *Heart Lung Circ*. 2013;22(12):801-8. doi:10.1016/j.hlc.2013.05.661.
71. RYCHIK J, Atz AM, Celermajer DS, Deal BJ, Gatzoulis MA, Gewillig M, et al. Evaluation and management of the child and adult with Fontan circulation: a scientific statement from

- the American Heart Association. *Circulation*. 2019;140(6):e234-84. doi:10.1161/CIR.000000000000696.
72. OHUCHI H. Adult patients with Fontan circulation: what we know and how to manage adults with Fontan circulation? *J Cardiol*. 2016;68(3):181-9. doi:10.1016/j.jjcc.2016.06.001.
73. GEWILLIG M, Brown SC, Eyskens B, Heying R, Ganame J, Budts W, et al. The Fontan circulation: who controls cardiac output? *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2010;10(3):428-33. doi:10.1510/icvts.2009.218917.
74. DEAL BJ, Jacobs ML. Management of the failing Fontan circulation. *Heart*. 2012;98(14):1098-104. doi:10.1136/heartjnl-2011-301137.
75. PUNDI KN, Johnson JN, Dearani JA, Pundi KN, Li Z, Hinck CA, et al. 40-year follow-up after the Fontan operation: long-term outcomes of 1,052 patients. *J Am Coll Cardiol*. 2015;66(15):1700-10. doi:10.1016/j.jacc.2015.07.065.
76. KHAIRY P, Fernandes SM, Mayer JE Jr, Triedman JK, Walsh EP, Lock JE, et al. Long-term survival, modes of death, and predictors of mortality in patients with Fontan surgery. *Circulation*. 2008;117(1):85-92. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.107.738559.
77. D'UDEKEM Y, Iyengar AJ, Galati JC, Forsdick V, Weintraub RG, Wheaton GR, et al. Redefining expectations of long-term survival after the Fontan procedure: twenty-five years of follow-up from the entire population of Australia and New Zealand. *Circulation*. 2014;130(Suppl 1):S32-8. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.113.007764.
78. EGBE AC, Connolly HM, McLeod CJ, Ammash NM, Niaz T, Yogeswaran V, et al. Thrombotic and embolic complications associated with atriopulmonary Fontan circulation: role of anticoagulation. *J Am Coll Cardiol*. 2016;68(12):1312-9. doi:10.1016/j.jacc.2016.06.057.
79. MONAGLE P, Cochrane A, Roberts R, Manliot C, Weintraub R, Szechtman B, et al. A multicenter, randomized trial comparing heparin/warfarin and aspirin as primary thromboprophylaxis for 2 years after the Fontan procedure in children. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58(6):645-51. doi:10.1016/j.jacc.2011.01.061.
80. RYCHIK J. The relentless effects of the Fontan paradox. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2016;19(1):37-43. doi:10.1053/j.pcsu.2015.11.007.
81. Wu FM, Opotowsky AR, Raza R, Harney S, Ukomadu C, Landzberg MJ, et al. Ascites, hepatic fibrosis, and vein thrombosis in the Fontan circulation. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2015;149(5):1339-45. doi:10.1016/j.jtcvs.2015.01.004.
82. KENDALL TJ, Stedman B, Hacking N, Haw M, Vettukattill JJ, Salmon AP, et al. Hepatic fibrosis and cirrhosis in the Fontan circulation: a detailed morphological study. *J Clin Pathol*. 2008;61(4):504-8. doi:10.1136/jcp.2007.049379.

83. GORDON-Walker TT, Bove K, Veldtman G. Fontan-associated liver disease: a review. *J Cardiol.* 2019;74(3):223-32. doi:10.1016/j.jjcc.2019.03.012.
84. KIESEWETTER CH, Sheron N, Vettukattill JJ, Hacking N, Stedman B, Millward-Sadler H, et al. Hepatic changes in the failing Fontan circulation. *Heart.* 2007;93(5):579-84. doi:10.1136/hrt.2006.092551.
85. RYCHIK J, Goldberg DJ, Rand EB, Russo P, Dori Y, Mott AR, et al. End-organ consequences of the Fontan operation: liver fibrosis, protein-losing enteropathy and plastic bronchitis. *Cardiol Young.* 2013;23(6):831-40. doi:10.1017/S1047951113001748.
86. ELDER RW, McCabe NM, Hebson C, Veledar E, Romero R, Ford RM, et al. Features of portal hypertension are associated with major adverse events in Fontan patients: the VAST study. *Int J Cardiol.* 2013;168(4):3764-9. doi:10.1016/j.ijcard.2013.06.025.
87. SHIKATA D, Nakata T, Sugimoto M, Kin H, Hiroi Y, Nakazawa M, et al. Pulmonary vasodilator therapy is associated with improved survival after Fontan operation. *Circ J.* 2016;80(12):2461-9. doi:10.1253/circj.CJ-16-0641.
88. GOLDBERG DJ, French B, McBride MG, Marino BS, Mirarchi N, Hanna BD, et al. Impact of oral sildenafil on exercise performance in children and young adults after the Fontan operation: a randomized, double-blind, placebo-controlled, crossover trial. *Circulation.* 2011;123(11):1185-93. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.110.981746.
89. HEBERT A, Mikkelsen UR, Thilen U, Idorn L, Johansson B, Nagy E, et al. Bosentan improves exercise capacity in adolescents and adults after Fontan operation: the TEMPO (Treatment With Endothelin Receptor Antagonist in Fontan Patients, a Randomized, Placebo-Controlled, Double-Blind Study Measuring Peak Oxygen Consumption) study. *Circulation.* 2014;130(23):2021-30. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.114.010885. 3521
90. MORI M, Aguirre AJ, Elder RW, Frischhertz BP, Johnston TA, Book WM, et al. Beyond a broken heart: circulatory dysfunction in the failing Fontan. *Pediatr Cardiol.* 2014;35(4):569-79. doi:10.1007/s00246-013-0826-x.
91. ATZ AM, Zak V, Mahony L, Uzark K, D'agincourt N, Goldberg DJ, et al. Longitudinal outcomes of patients with single ventricle after the Fontan procedure. *J Am Coll Cardiol.* 2017;69(22):2735-44. doi:10.1016/j.jacc.2017.03.582.
91. SHARMA V, Burkhart HM, Dearani JA, Pundi KN, Miller JR, Cetta F, et al. Fontan conversion: identifying the high-risk patient. *Ann Thorac Surg.* 2016;101(4):1440-6. doi:10.1016/j.athoracsur.2015.09.029.
92. MERY CM, De León LE, Molossi S, Sexson-Tejtel SK, Agrawal S, Krishnamurthy R, et al. Contemporary outcomes of surgical fenestration closure after Fontan operation. *Ann Thorac Surg.* 2016;102(4):1333-9. doi:10.1016/j.athoracsur.2016.03.032.
93. IYENGAR AJ, Winlaw DS, Galati JC, Celermajer DS, Wheaton GR, Gentles TL, et al. The extracardiac conduit Fontan procedure in Australia and New Zealand: hypoplastic left

- heart syndrome predicts worse early and late outcomes. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2014;46(3):465-73. doi:10.1093/ejcts/ezu012.
94. DENNIS M, Zannino D, du Plessis K, Bullock A, Disney P, Radford DJ, et al. Clinical outcomes in adolescents and adults after the Fontan procedure. *J Am Coll Cardiol.* 2018;71(9):1009-17. doi:10.1016/j.jacc.2017.12.054.
95. DILLER GP, Kempny A, Alonso-Gonzalez R, Swan L, Uebing A, Li W, et al. Survival prospects and circumstances of death in contemporary adult congenital heart disease patients under follow-up at a large tertiary centre. *Circulation.* 2015;132(22):2118-25. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.115.017202.
96. KHAIRY P, Hosn JA, Broberg CS, Cook S, Earing MG, Gersony DR, et al. Multicenter cohort study of implantable cardioverter-defibrillators in adults with congenital heart disease: success rate, complications, and long-term follow-up. *Circulation.* 2008;117(3):363-70. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.107.734921.
97. STEPHENSON EA, Batra AS, Knilans TK, Gow RM, Gradaus R, Balaji S, et al. A multicenter experience with novel implantable cardioverter defibrillator configurations in the pediatric and congenital heart disease population. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2006;17(1):41-6. doi:10.1111/j.1540-8167.2005.00287.x.