



**UNIVERSIDADE FEDERAL DO VALE DO SÃO FRANCISCO  
CURSO DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS DA SAÚDE E BIOLÓGICAS**

**NATÁLIA FREITAS DE DEUS VALE ARAGÃO**

**REGISTRO CLÍNICO DE CRIANÇAS PORTADORAS DE CARDIOPATIAS EM  
HOSPITAL PEDIÁTRICO NO VALE DO SÃO FRANCISCO**

**PETROLINA**

**2022**

**NATÁLIA FREITAS DE DEUS VALE ARAGÃO**

**REGISTRO CLÍNICO DE CRIANÇAS PORTADORAS DE CARDIOPATIAS EM  
HOSPITAL PEDIÁTRICO NO VALE DO SÃO FRANCISCO**

Dissertação de Mestrado apresentada à  
Universidade Federal do Vale do São  
Francisco – UNIVASF, Campus Petrolina,  
como requisito para obtenção do título de  
Mestre.

Orientador: Prof. Dr. Anderson Armstrong.

Co-orientadora: Patrícia Avello Nicola

**PETROLINA**

**2022**

Aragão, Natália Freitas de Deus Vale  
A659r Registro clínico de crianças portadoras de cardiopatias em hospital pediátrico no Vale do São Francisco / Natália Freitas de Deus Vale Aragão. – Petrolina - PE, 2022.  
xv, 90 f. : il. ; 29 cm.

Dissertação (Mestrado em Ciências da Saúde e Biológicas) - Universidade Federal do Vale do São Francisco, Campus Petrolina-PE, 2022.

Orientador: Prof. Dr. Anderson da Costa Armstrong.  
Banca examinadora: Sérgio Rodrigues Moreira, Gabriela Lemos de Azevedo Maia, Carlos Dornels Freire de Souza.

Inclui referências.

1. Cardiopatias. 2. Malformação congênita - Septos cardíacos. 3. Epidemiologia. 4. Cardiopatias - Crianças - Vale do São Francisco. I. Título. II. Armstrong, Anderson da Costa. III. Universidade Federal do Vale do São Francisco.

CDD 616.12043

**UNIVERSIDADE FEDERAL DO VALE DO SÃO FRANCISCO**  
**PÓS-GRADUAÇÃO CIÊNCIAS DA SAÚDE E BIOLÓGICAS**

**FOLHA DE APROVAÇÃO**

NATÁLIA FREITAS DE DEUS VALE ARAGÃO

REGISTRO CLÍNICO DE CRIANÇAS PORTADORAS DE CARDIOPATIAS EM  
HOSPITAL PEDIÁTRICO NO VALE DO SÃO FRANCISCO

Dissertação apresentada como requisito para obtenção do título de Mestre em Ciências com ênfase na linha de pesquisa: Saúde, Sociedade e Ambiente, pela Universidade Federal do Vale do São Francisco.

Aprovada em: 06 de setembro de 2022

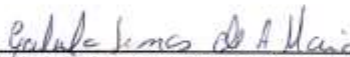
**Banca Examinadora**



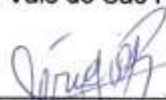
Anderson da Costa Armstrong, Doutor  
Universidade Federal do Vale do São Francisco – Univasf



Carlos Dornels Freire de Souza, Doutor  
Universidade Federal do Vale do São Francisco – Univasf



Gabriela Lemos de Azevedo Maia, Doutora  
Universidade Federal do Vale do São Francisco – Univasf



Sérgio Rodrigues Moreira, Doutor  
Universidade Federal do Vale do São Francisco – Univasf

## DEDICATÓRIA

Dedico esta dissertação de mestrado a todos os que compartilham o sentimento de amor fraternal e acolhimento às crianças cardiopatas e suas famílias.

## AGRADECIMENTOS

Ao Nosso Pai Criador;

Aos meus pais, Iracy e Lúcio, verdadeiros guardiões em todos os momentos;

Aos meus irmãos, Cynthia e Thiago, pela amizade e amor incondicional;

Ao meu filho Miguel, razão da minha vida, que faz tudo ter mais alegria e renovação;

Ao meu orientador Anderson, amigo e tutor nas horas difíceis;

À toda a família “Aragão”, de quem honro cada aprendizado e convivência;

À minha aluna Fabiana, pela parceria, entusiasmo em aprender, dedicação e fonte de inspiração;

A todos os meus amigos e amigas, que estiveram ao meu lado e sonharam junto comigo;

Ao Hospital Dom Malan, por ter sido uma acolhedora casa de aprendizado profissional, encontro de amizades, dedicação à Pediatria, à constante atualização em cada subárea do conhecimento, descoberta de anseios e projetos;

Aos amigos da clínica e família Cardiovasf, com sua contagiante alegria de trabalhar e atender bem a todos os seres humanos com zeloso amor e atenção fraternal! Em especial, ao amigo Jeová Cordeiro, que foi meu anjo da guarda dentro da profissão desde que cheguei ao Vale do São Francisco.

A todos os pacientes e familiares que fizeram parte da minha jornada, com quem compartilhei os frutos da minha formação, as angústias da maternidade, o medo da morte, o amor e a gratidão pela vida, a fé em Deus que transpõe montanhas;

Aos colegas profissionais de saúde das cidades de Petrolina e Juazeiro, que se esmeram por acolher com carinho as famílias e crianças que sofrem, especialmente aqueles que ousam sonhar e lutar por um futuro melhor, mais digno e mais humano;

A todos os meus professores que me ensinaram ao longo da vida não apenas informações de sumo valor, mas também valores morais e espírito observador e questionador, de forma que eu pudesse construir minha estrada. Aqui relembro com carinho minha vida escolar, no Sistema Anglo de Ensino, nos colégios Lavoisier e Integral, em Teresina-Piauí (minha terra natal), Marista (em São Luís-Maranhão).

A todos os meus professores e amigos da Universidade Federal do Piauí – UFPI, onde cursei Medicina, que com muito esmero nos instigaram no caminho da ciência

e pesquisa, sempre pensando em oferecer o que de melhor a Medicina pudesse ofertar, do ponto de vista humano e profissional.

A todos os meus professores e amigos do Hospital Municipal Infantil Menino Jesus, de São Paulo – SP, onde fiz minha formação em Pediatria, fonte de amor pela profissão e compaixão pelas mães que velam por seus filhos.

A todos os meus professores e amigos do Instituto do Coração (INCOR), da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, onde fiz minha formação em Cardiologia Pediátrica, onde aprendi a superar as adversidades, me tornei mais forte e resiliente.

A todos os meus professores e amigos do Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia, onde fiz minha formação em Ecocardiografia Pediátrica e Fetal, lugar que fez eu me apaixonar perdidamente pela cidade de São Paulo, tamanho grau de amizade e incentivo à pesquisa científica que de lá herdei. Sou grata a todos os meus mestres, em especial, Dra. Simone Pedra, Carlos de Jesus, David Le Bihan e Daniela Lago Kreuzig.

À Universidade Federal do Vale do São Francisco, à CAPES e ao Programa de Pós-graduação em Ciências da Saúde e Biológicas, pelos seus professores dedicados, pela minha turma unida de discentes e pelos profissionais técnicos que nos incentivaram e permitiram almejar o título de Mestre.

Aos desafios do caminho, por vezes vistos como adversidades, que me estimularam a flexibilidade, paciência, auto-renovação, criatividade e fé!

Trago cada um de vocês com muito carinho no meu coração e peço a Deus que abençoe, ilumine e proteja nossas vidas, em toda a sua extensão!

## EPÍGRAFE

*“O amor que move o sol,  
como as estrelas.”*

*O verso de Dante  
é uma verdade resplandecente,  
e curvo-me ante a sua magnitude.*

*Ouso insinuar,  
sem pretensão a contribuir  
para que se desvende o mistério amoroso:*

*Amar se aprende amando.  
Sem omitir o real cotidiano,  
também matéria de poesia.*

Carlos Drummond de Andrade



## RESUMO

As cardiopatias constituem o grupo mais frequente e letal dentro das malformações congênitas. Tais patologias encontram-se na terceira causa de óbito em crianças abaixo de 5 anos. A macrorregião de saúde conhecida como Rede Pernambuco-Bahia é composta por 53 cidades, porém não dispõe de centros em cirurgia cardíaca pediátrica, que se localizam apenas nas capitais dos estados. Até o presente momento, não há registros de publicações sobre a análise das cardiopatias na infância nesta região. A demografia das cardiopatias na infância no Vale do Rio São Francisco, bem como quais são os fatores que impactam na sobrevida destas crianças é uma lacuna do conhecimento que necessita ser preenchida, a fim de fornecer substrato que embase uma política de saúde voltada para esta área.

**Objetivo:** criar um registro clínico que permita avaliar a epidemiologia das cardiopatias na infância no Vale do São Francisco, bem como analisar a sobrevida intra-hospitalar e no seguimento ambulatorial em um ano de crianças portadoras de cardiopatias canal-dependentes, em hospital pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia.

**Métodos:** Trata-se de estudo observacional, retrospectivo, realizado em um ano (março 2017 - fevereiro 2018). A amostra foi constituída por todas as crianças cardiopatas, com idade  $\leq 15$  anos, internadas no hospital público pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia. Do total de cardiopatas, foi selecionado o grupo das cardiopatias canal-dependentes, para os quais foi realizada a análise de sobrevida intra-hospitalar, bem como seguimento ambulatorial de mais um ano (março 2018 – fevereiro 2019), a fim de identificar os fatores que impactam na sua mortalidade.

**Resultados:** Foram registrados 211 pacientes, 43,6% do gênero feminino e 56,4% do gênero masculino, idade média: 1 ano e 2 meses (variando de 2 dias a 15 anos). Deste total, 30 casos (14,2%) foram cardiopatias adquiridas e 181 (85,8%) cardiopatias congênitas. Foram observados 16 casos de cardiopatias congênitas canal-dependentes (8,8% das congênitas). Dos 16 pacientes, apenas 8 alcançaram a transferência, revelando que 50% evoluiu com óbito intra-hospitalar. Ao final de um ano de acompanhamento ambulatorial, houve uma perda de seguimento e 12 evoluíram para óbito, com mortalidade de 75%. A curva de sobrevida de Kaplan-Meier ilustra a mediana de sobrevida de apenas 66 dias. Quanto ao uso de antibióticos, 23% necessitaram de 4 ciclos, indicando que o longo tempo de espera vulnerabiliza os pacientes a infecções hospitalares múltiplas. **Conclusões:** As cardiopatias na infância constituem um importante problema de saúde pública, com elevada mortalidade para as cardiopatias canal-dependentes. Os pacientes do estudo enfrentaram severa limitação de acesso ao tratamento cirúrgico, com internação prolongada e múltiplas intercorrências infecciosas. Tais dados revelam informações essenciais para mudança de estratégia de enfrentamento desta questão, a fim de melhorar a assistência clínica, sobrevida e qualidade de vida desta população.

**Palavras-chave:** cardiopatias, malformação congênita dos septos cardíacos, mortalidade, Administração em Saúde Pública, Epidemiologia.

## ABSTRACT

Heart diseases are the most frequent and lethal group of congenital malformations. Such pathologies are the third cause of death in children under 5 years of age. The health macro-region known as the Pernambuco-Bahia Network is made up of 53 cities, but does not have centers for pediatric cardiac surgery, which are located only in state capitals. To date, there are no records of publications on the analysis of childhood heart disease in this region. The demography of childhood heart disease in the São Francisco River Valley, as well as the factors that impact the survival of these children, is a knowledge gap that needs to be filled in order to provide a substrate for a health policy focused on this area. **Aim:** to create a clinical record that allows the evaluation of the epidemiology of childhood heart diseases in the São Francisco Valley, as well as to analyze the in-hospital survival and 1-year outpatient follow-up of children with channel-dependent heart disease in a pediatric hospital of the Rede Pernambuco-Bahia. **Methodology:** This was an observational, retrospective cohort, conducted in one year (2017 march – 2018 february). The study included all children with heart disease, aged  $\leq 15$  years, admitted to the public pediatric in the Pernambuco-Bahia Network (Dom Malan Hospital). From the total number of cardiac patients, the group of life-threatening congenital heart defects (focus on duct-dependent congenital heart disease) was selected, for whom the analysis of inhospital survival was performed, as well as an outpatient follow-up of one year (March 2018 - February 2019), in order to identify the factors that impact your mortality. **Results:** 211 patients were registered, 43.6% female and 56.4% male, mean age: 1 year and 2 months (ranging from 2 days to 15 years). Of this total, 30 cases (14.2%) were acquired heart diseases and 181 (85.8%) were congenital heart diseases. Sixteen cases of duct-dependent congenital heart disease were observed (8.8% of the congenital ones). Of the 16 patients, only 8 reached transfer, revealing that 50% evolved with in-hospital death. At the end of one year of outpatient follow-up, there was one loss to follow-up and 12 died, with a mortality rate of 75%. The Kaplan-Meier survival curve illustrates a median survival of only 66 days. As for the use of antibiotics, 23% required 4 cycles, indicating that the long waiting time makes patients vulnerable to multiple nosocomial infections. **Conclusions:** Childhood heart disease is an important public health problem, with high mortality for duct-dependent congenital heart disease. The study patients faced severe limitation of access to surgical treatment, with prolonged hospitalization and multiple infectious complications. Such data reveal essential information for changing the strategy to face this issue, in order to improve clinical care, survival and quality of life for this population.

**Keywords:** heart diseases, congenital malformation of cardiac septa, mortality, Public Health Administration, Epidemiology.

## LISTA DE QUADROS

Quadro 01	Classificação das cardiopatias congênitas segundo a apresentação clínica da cianose (quadro adaptado de Atik e Moreira, 2011).	25
Quadro 02	Recomendações tradicionais para realização de Ecocardiografia fetal.	30
Quadro 03	Fatores de risco para a mortalidade das cardiopatias congênitas.	35
Quadro 04	Descrição do Escore RACHS-1 em categorias de risco por procedimento cirúrgico.	38
Quadro 05	Número de hospitais habilitados em cirurgia cardiovascular pediátrica por estado segundo o Cadastro Nacional dos Estabelecimentos de Saúde, 2022.	45

## LISTA DE ILUSTRAÇÕES – GRÁFICOS E FIGURAS

Gráfico 01	Classificação das cardiopatias canal-dependentes, em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia.	65
Figura 01	Curva de sobrevida de Kaplan-Meier das crianças portadoras de cardiopatias canal-dependentes atendidas em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia.	66
Figura 02	Origem das famílias de cardiopatas canal-dependentes, internados no Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia.	67
Figura 03	Trajetos dos pacientes com cardiopatias canal-dependentes, desde o Hospital Geral Pediátrico até os Serviços especializados em Cirurgia cardíaca pediátrica.	67

## LISTA DE TABELAS

Tabela 01	Caracterização da amostra de pacientes portadores de cardiopatia internados em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia, no período de março 2017 a fevereiro 2018.	54
Tabela 02	Caracterização do grupo de pacientes portadores de cardiopatias adquiridas, internados em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia, no período de março 2017 a fevereiro 2018.	55
Tabela 03	Classificação das cardiopatias adquiridas nos pacientes internados em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia, no período de março 2017 a fevereiro 2018.	56
Tabela 04	Caracterização do grupo de pacientes portadores de cardiopatias congênitas, internados em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia, no período de março 2017 a fevereiro 2018	58
Tabela 05	Diagnóstico das cardiopatias congênitas de apresentação isolada nos pacientes internados em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia, no período de março 2017 a fevereiro 2018.	59
Tabela 06	Diagnóstico das cardiopatias congênitas de apresentação associada nos pacientes internados em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia, no período de março 2017 a fevereiro 2018.	60
Tabela 07	Caracterização do grupo de pacientes portadores de cardiopatias canal-dependentes, internados em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia.	62
Tabela 08	Momento do diagnóstico de cardiopatias canal-dependentes atendidas em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia.	63
Tabela 09	Diagnósticos organizados pela classificação das cardiopatias canal-dependentes, em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia.	65
Tabela 10	Fatores de risco agregados à mortalidade de crianças portadoras de cardiopatias canal-dependentes, no Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia.	68
Tabela 11	Necessidade de antibióticos durante internamento de crianças portadoras de cardiopatias canal-dependentes, em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia.	68

Tabela 12	RACHS-1 das crianças portadoras de cardiopatias canal-dependentes, em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia.	70
Tabela 13	Análise bivariada entre o desfecho óbito no seguimento a longo prazo e as variáveis independentes quantitativas para as crianças portadoras de cardiopatias canal-dependentes, em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia.	70
Tabela 14	Análise bivariada entre o desfecho óbito no seguimento a longo prazo e as variáveis independentes qualitativas para as crianças portadoras de cardiopatias canal-dependentes, em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia.	71
Tabela 15	Teste de correlação entre o tempo de espera pela transferência, tempo de internação em UTI, número de ciclos de antibioticoterapia e a sobrevida (intra-hospitalar e total) para as crianças portadoras de cardiopatias canal-dependentes, em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia.	73
Tabela 16	Análise multivariada de regressão logística dos fatores de risco testados para o óbito nas crianças portadoras de cardiopatias canal-dependentes, em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia.	74
Tabela 17	Regressão de Cox para os fatores testados para a mortalidade de crianças portadoras de cardiopatias canal-dependentes atendidas em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia.	74

## LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

ABEP	Associação Brasileira de Empresas de Pesquisas
APE	Artéria pulmonar esquerda
CNES	Cadastro Nacional de Estabelecimentos de Saúde
CPDC	Circulação pulmonar dependente do canal
CSDC	Circulação sistêmica dependente do canal
CP	Circulação em paralelo
CRIL PE-BA	Central de Regulação Interestadual de Leitos Pernambuco-Bahia
CNRAC	Central Nacional de Regulação de Alta Complexidade
DCC/CP	Departamento de Cardiopatias Congênitas e Cardiologia Pediátrica
GM	Gabinete do Ministro
HR	“Hazard Ratio”, ou taxa instantânea de risco
IBGE	Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística
MS	Ministério da Saúde
PNAISC	Política Nacional de Atenção Integral à Saúde da Criança
RACHS-1	“Risk Adjustment for Congenital Heart Surgery”, ou Escore de risco ajustado para cirurgia em cardiopatias congênitas
RAS	Rede de Atenção à Saúde
RN	Recém-nascido
SAS	Secretaria de Atenção à Saúde
SUS	Sistema Único de Saúde
SBP	Sociedade Brasileira de Pediatria
SBC	Sociedade Brasileira de Cardiologia
SBCCV	Sociedade Brasileira de Cirurgia Cardiovascular
SBHCI	Sociedade Brasileira de Hemodinâmica e Cardiologia Intervencionista
UTI	Unidade de Terapia Intensiva
VD	Ventrículo direito
VE	Ventrículo esquerdo
VMA	Ventilação Mecânica Automática
VP	Valva pulmonar

## SUMÁRIO

1.	Introdução.....	16
2.	Objetivos.....	18
2.1	Objetivo geral.....	18
2.2	Objetivos específicos.....	18
3.	Revisão bibliográfica.....	19
3.1	Um breve histórico sobre a Cardiologia Pediátrica.....	23
3.2	Classificações das cardiopatias na infância.....	23
3.3	Rastreo diagnóstico das cardiopatias congênitas.....	27
3.4	Fatores de risco para mortalidade para as cardiopatias críticas.....	32
3.5	Visão geral sobre o tratamento das cardiopatias congênitas.....	36
3.6	Contextualizando a política de saúde pública brasileira.....	42
4.	Métodos.....	47
4.1	Desenho do estudo.....	47
4.2	Local.....	47
4.3	Caracterização da amostra.....	48
4.3.1	Critérios de inclusão.....	48
4.3.2	Critérios de exclusão.....	48
4.4	Fases do estudo.....	48
4.4.1	Fase descritiva.....	48
4.4.2	Fase analítica.....	49
4.5	Procedimentos.....	49
4.6	Variáveis em estudo.....	50
4.7	Análise estatística.....	51
4.8	Aspectos éticos.....	52
5.	Resultados e Discussão.....	53
6.	Conclusões.....	76
	Referências.....	77
	Anexos.....	85
	Anexo 1.....	85
	Anexo 2.....	87



## 1. Introdução

As cardiopatias constituem o grupo mais frequente e letal dentro das malformações congênitas (THANGARATINAM, 2007). A grande maioria das cardiopatias congênitas são alterações leves a moderadas, porém, 20 – 25% são cardiopatias críticas que necessitam de tratamento cirúrgico ou hemodinâmico no primeiro ano de vida (WREN, 2008).

De acordo com a Organização Mundial de Saúde, tais patologias encontram-se na terceira causa mais frequente de óbito em crianças abaixo de 5 anos (UNICEF, 2017). Dentro do grupo das malformações, as cardiopatias são responsáveis por 46% dos óbitos, concentrados principalmente no primeiro ano de vida (THANGARATINAM, 2007). Lopes et al., em estudo publicado em novembro de 2018, demonstrou em uma população de recém-nascidos de Salvador-Bahia, que a incidência de óbito nos casos de cardiopatias congênitas graves foi de 81/100 mil nascidos vivos e que a taxa de letalidade atribuída a tal diagnóstico foi de 64,7% (LOPES et al., 2018).

Tal panorama tem mudado nos países desenvolvidos, onde os avanços no diagnóstico pré-natal e a assistência pós-natal, com ênfase na qualidade dos cuidados anestésicos, técnicas cirúrgicas e tratamento via cateterismo foram capazes de reduzir a mortalidade e elevar a expectativa de vida para 80% de recém-nascidos cardiopatas até a vida adulta (KNOWLES, 2012). Este quadro, porém, mantém-se estagnado nos países em desenvolvimento, especialmente nas regiões interioranas, onde o acesso ao diagnóstico e tratamento é mais restrito (SOARES, 2018).

No tocante à dimensão do problema, as cardiopatias congênitas têm incidência entre 0,7 (KNOWLES, 2005) a 1,3% dos nascidos vivos (RIVERA, 2007). Segundo Knowles, 2005, 18-25% das crianças afetadas morrem antes de completarem um ano de vida. Apesar da alta incidência esperada, o banco de dados oficial brasileiro é subnotificado. Araujo et al. mostrou apenas 0,41% para prevalência de cardiopatias congênitas na Paraíba, segundo o “Estudo colaborativo latino-americano de malformações congênitas” (ARAÚJO et al., 2014). Em Petrolina-Pernambuco, durante 2016, o banco de dados oficial do Ministério da Saúde

(datasus.gov.br) inclui apenas um óbito infantil por doenças cardíacas, de um total de 8613 nascidos vivos. No entanto, o número esperado para essa população seria de 15 a 21 crianças.

As cardiopatias adquiridas, por sua vez, têm a sua ocorrência relacionada a muitas variáveis, como fatores de risco predisponentes, idade, região observada, dentre outros. Estudos que avaliam sua frequência são geralmente segmentados por causa etiológica, como febre reumática, miocardiopatias, endocardite, havendo poucos estudos que descrevem a epidemiologia de tais doenças em conjunto na faixa etária pediátrica (KORBINGER, 2003).

Voltando o olhar para a região do Vale do Rio São Francisco, percebe-se que a demografia das cardiopatias na infância é um dado de proporções desconhecidas. Esta macrorregião de saúde, conhecida como Rede Pernambuco-Bahia, é composta por 53 cidades e 1.9 milhão de indivíduos (25 municípios e 911.613 indivíduos em Pernambuco; 28 municípios e 1.006.894 indivíduos na Bahia), porém não dispõe de centros especializados em cardiologia pediátrica, mas apenas de um hospital público de referência pediátrica para casos graves, em Petrolina-Pernambuco (BAHIA; PERNAMBUCO, 2012). As crianças que requerem cirurgia cardíaca precisam de transferência para Recife (a 707 km) ou Salvador (a 534 km).

Até o presente momento, não há registros de publicações sobre a análise das cardiopatias na infância nesta região. A demografia das cardiopatias na infância no Vale do Rio São Francisco, bem como quais são os fatores que impactam na sobrevivência destas crianças é uma lacuna do conhecimento que necessita ser preenchida, a fim de fornecer substrato que embase políticas públicas, projetos e ações em saúde voltadas para esta área, pois nem mesmo existe ainda a descrição da dimensão do problema.

Mediante esta questão, o presente estudo tem o objetivo de criar um registro clínico que permita avaliar a epidemiologia das cardiopatias na infância no Vale do São Francisco, bem como analisar a sobrevivência intra-hospitalar e no seguimento ambulatorial em 1 ano de crianças portadoras de cardiopatias canal-dependentes, em hospital pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia.

## **2. Objetivos**

### **2.1 Objetivo geral**

Verificar a epidemiologia das cardiopatias na infância do Vale do São Francisco, através de um registro de banco de dados para crianças, que tenham sido internadas no hospital público pediátrico de referência para os casos graves da Rede Interestadual Pernambuco-Bahia (Hospital Dom Malan).

### **2.2 Objetivos específicos**

1. Quantificar e categorizar as cardiopatias em adquiridas e congênitas.
2. Categorizar o grupo das cardiopatias congênitas críticas, bem como o subgrupo das cardiopatias canal-dependentes.
3. Averiguar a sobrevida intra-hospitalar de crianças portadoras de cardiopatias canal-dependentes.
4. Verificar a sobrevida extra-hospitalar de crianças portadoras de cardiopatias canal-dependentes, através do acompanhamento ambulatorial, por 1 ano.
5. Investigar a relação de possíveis fatores de risco na mortalidade das cardiopatias canal-dependentes.
6. Desenhar um mapa epidemiológico contendo a cidade de origem de cada paciente com cardiopatia canal-dependente.

### **3. Revisão bibliográfica**

#### **3.1 Um breve histórico sobre a Cardiologia Pediátrica**

O campo das doenças congênitas cardíacas ganhou espaço através dos estudos dos anatomistas do século XVII. Em 1671, Neils Stenson foi o pioneiro em descrever a patologia que é hoje conhecida como Tetralogia de Fallot em um bebê natimorto, com múltiplas malformações sistêmicas (STENSON, 1665). O epônimo, por sua vez, veio apenas em 1888, quando Etienne-Louis Fallot demonstrou em uma palestra seu estudo com 55 indivíduos, em que 75% dos pacientes com doença cardíaca cianótica apresentavam estenose ou atresia da valva pulmonar, dextroposição da aorta, comunicação interventricular e hipertrofia do ventrículo direito na autópsia (FALLOT, 1888; ACIERNO, 1999).

Em 26 de agosto de 1938, no Hospital Pediátrico da Universidade de Harvard, em Boston, o cirurgião cardíaco Robert Gross realizou a primeira cirurgia de fechamento de canal arterial, em uma garota de 7 anos de idade (GROSS, 1939). Este foi o marco inaugural do nascimento da disciplina da Cardiologia Pediátrica (NOONAN, 2004).

Helen Taussig, pediatra considerada a “mãe da Cardiologia Pediátrica”, foi contemporânea de Robert Gross e nesse período cuidava da ala das crianças cardiopatas do Hospital Pediátrico de Boston. Ela percebeu que os pacientes com Tetralogia de Fallot ficavam cianóticos logo após o fechamento do canal arterial e propôs, então, ao cirurgião, a possibilidade de confeccionar estruturas semelhantes ao canal arterial, para permitir melhor sobrevivência a estas crianças. Após a negativa do Dr. Gross em ancorar este novo tratamento, a pediatra procurou o cirurgião Alfred Blalock, do Hospital Johns Hopkins, que já havia confeccionado anastomoses entre a artéria subclávia esquerda e a artéria pulmonar em animais, junto com o seu colaborador Vivien Thomas, para estudar Hipertensão Arterial Pulmonar (NOONAN, 2004).

E, assim, em 29 de novembro de 1944, no Hospital Johns Hopkins, em Baltimore, foi realizada a primeira cirurgia de Blalock-Thomas-Taussig (anastomose entre a artéria subclávia e artéria pulmonar), que permitiu aumentar o fluxo

sanguíneo para os pulmões e mudou drasticamente a sobrevida dos pacientes com Tetralogia de Fallot. Na ocasião, ela ficou conhecida como a “cirurgia do bebê azul” (BLALOCK, 1945) e se popularizou pela sua eficácia mundialmente.

Em 1945 foi realizada a primeira cirurgia de Coarctação de Aorta e, em 1948, de estenose pulmonar. Porém, tais cirurgias eram realizadas com o coração pulsando, o que não era viável para lesões intracardíacas. Em 1955, então, Kirklin relatou os casos de oito pacientes tratados cirurgicamente com o auxílio da circulação extracorpórea mecânica com sucesso, na Clínica Mayo, em Minnesota (CRAFOORD, 1945; BROCK, 1948; KIRKLIN, 1955).

As diretrizes para o treinamento em Cardiologia Pediátrica, como subespecialidade surgida a partir da Pediatria, foram desenvolvidas em 1961, ocasião em que foi aplicado o primeiro exame de título, formulado principalmente pelas equipes médicas da universidade de Harvard, Hospital Johns Hopkins e clínica Mayo (NOONAN, 2004).

Em 1975, o cirurgião brasileiro Adib Jatene publicou uma nova operação para tratamento da Transposição das Grandes Artérias, através da translocação dos grandes vasos e tunelização das coronárias. Esta passou a ser a técnica de escolha, transformando uma patologia anteriormente letal em uma condição tratável, com alto índice de sucesso e sobrevida a longo prazo (JATENE, 1976).

O cateterismo cardíaco intervencionista teve seu marco inicial em 1953, com a dilatação da valva pulmonar estenótica, pelo mexicano Rubio Alvarez, porém foi a partir da década de 1990 que o acesso às salas de hemodinâmica se tornou mais frequente, sendo possível realizar abertura da valva pulmonar atrésica por radiofrequência. Este procedimento modificou a evolução da atresia da valva pulmonar com septo interventricular íntegro, permitindo alternativas à cirurgia cardíaca, obtendo significativa redução do risco terapêutico, com menor tempo de internação e recuperação mais rápida (RUBIO-ALVAREZ, 1953; HAUSDORF, 1993). Desde então, tem-se popularizado as indicações de tratamento hemodinâmico para as mais diversas patologias, como estenoses valvares, coarctação de aorta, comunicações interatriais, implante de próteses valvares (COSTA, 2002), bem como para tratamentos combinados em cardiopatias complexas, como implante de “*stent*”

em canal arterial, para síndrome da hipoplasia do coração esquerdo e atresia da valva pulmonar com comunicação interventricular.

Em 1957 um evento no campo da terapia medicamentosa marcou a perspectiva de estabilização pré-operatória dos pacientes com cardiopatias cianóticas, especialmente as que envolvem atresia da valva pulmonar: o bioquímico sueco Sune Bergström determinou a estrutura química de dois compostos de Prostaglandina, substâncias que auxiliam na manutenção do canal arterial e, portanto, funcionam como fonte de fluxo sanguíneo para os pulmões (SHAMPO, 1998). As prostaglandinas já haviam sido isoladas desde 1935, pelo também sueco Ulf Von Euler (OTTOSON, 1983), porém foi com a equipe de Sune Bergström que veio o conhecimento das diferentes classes de prostaglandina, da sua síntese no interior da células, funções biológicas, metabolismo e excreção.

Dentre os grupos de Prostaglandina, destaca-se a Prostaglandina E, que relaxa a musculatura lisa do canal arterial, mantendo-o aberto e permitindo que as crianças com cardiopatias congênitas dependentes de canal arterial mantenham-se estáveis clinicamente, com o menor grau possível de acidose metabólica ou descompensação hemodinâmica até a realização do ato cirúrgico (HEYMANN, 1982).

Considerando o avanço no diagnóstico pré-natal, através do ecocardiograma fetal, observa-se que os cuidados da equipe clínica faz laços importantes com a obstetrícia, onde o diagnóstico precoce auxilia no planejamento do parto, determinação do prognóstico e direcionamento para o nascimento em centros terciários. O histórico do estudo do coração fetal remonta os trabalhos de Garret e Robinson, australianos que lideravam um grupo dedicado ao aprimoramento de equipamentos de qualidade na avaliação morfológica do coração no período intraútero (GARRET; ROBINSON, 1970).

Em 1980, Kleinman e colaboradores publicaram um artigo que analisou o coração de 180 fetos, estabelecendo as bases para o diagnóstico de malformações e cardíacas durante a gestação (KLEINMAN, 1980). Logo em seguida, em 1983, o mesmo grupo de pesquisa de Kleinman publicou um estudo que documentava as técnicas para o diagnóstico de arritmias intraútero (KLEINMAN, 1983).

Ainda na década de 1980, mais especificamente entre 1983 – 1988, a brasileira Sandra Mattos realizou sua especialização em Ecocardiografia Fetal nos Hospitais Royal Brompton e Great Ormond Street, de Londres, tendo lecionado em diversas universidades internacionais e, em 1991, fundou a Unidade de Cardiologia Materno-Fetal, bem como o Centro de Estudos Caduceus do Real Hospital Português de Beneficência em Recife, Pernambuco. Em 1998 lançou o livro *Cardiologia Fetal*, o primeiro publicado sobre o tema na língua portuguesa (MATTOS, 1998).

Paralelamente, Dra Lilian Lopes, em 1986, realizou estágio em pesquisa no laboratório de Ecocardiografia Pediátrica e Fetal da Universidade da Califórnia e em 1987 iniciou suas atividades como médica pesquisadora da Clínica Obstétrica da Universidade de São Paulo, onde iniciou extenso trabalho de diagnóstico de anomalias cardíacas fetais, tendo publicado seu primeiro livro, *Atlas comentado de cardiologia fetal*, em 2003 (LOPES, 2003).

Também pesquisadora brasileira de destaque, Dra. Simone Pedra realizou estágio em pesquisa clínica em Cardiologia Fetal em Toronto, Canadá, sendo atualmente responsável pelo projeto de Cardiologia Fetal do Programa de Apoio ao Desenvolvimento Institucional do Sistema Único de Saúde, no Hospital do Coração, em São Paulo, em parceria com o Ministério da Saúde. Para algumas patologias, como a Síndrome da Hipoplasia do Coração Esquerdo, atualmente existem procedimentos fetais intraútero que são capazes de melhorar evolutivamente o quadro clínico ao nascimento (PEDRA, 2013). Dra. Simone Pedra e sua equipe foram os pioneiros no Brasil em cateterismo cardíaco intraútero, fazendo parte do Registro Internacional de Intervenções Cardíacas Fetais (HOGAN, 2020) e liderando a equipe que publicou as Diretrizes Brasileiras de Cardiologia Fetal (PEDRA, 2019).

Todos os avanços acima citados têm como objetivo melhorar o diagnóstico, as condições pré-operatórias e a sobrevida. A estrutura de um serviço de cardiologia pediátrica constitui-se atualmente em uma extensa equipe médica subespecializada, que envolve não somente o cirurgião cardíaco, perfusionista, anestesista, o pediatra e o cardiologista clínico, mas necessita também de hemodinamicista, intensivista, ecocardiografista, radiologista especialista em

angiogramia, ressonância cardíaca, arritmologista, patologista e geneticista. Também faz-se necessária uma rede com todas as demais profissões da saúde que compõem a estrutura multidisciplinar: enfermeiros, técnicos de enfermagem, fisioterapeutas, farmacêuticos, assistente social, dentista, fonoaudiólogos, psicólogos, distribuídos entre a estrutura hospitalar e ambulatorial, em um sistema integrado de referência e contra-referência que permitam eficiência e qualidade.

O tratamento das cardiopatias congênitas críticas requer, assim, o suporte de políticas de saúde pública capazes de estruturar um programa de cirurgia cardíaca pediátrica e hemodinâmica composto por uma equipe multidisciplinar especializada e treinada. (JENKINS KJ, 2014; HOFFMAN JIE, 2013; FIXLER DE, 2010). O cirurgião brasileiro Vadester Cavalcante Pinto Júnior publicou em 2012, a “Análise das portarias que regulamentam a Política Nacional de Atenção Cardiovascular de Alta Complexidade”, demonstrando que a implementação efetiva deste direito constitucional ainda permanece um grande desafio (PINTO JÚNIOR, 2012).

### **3.2 Classificações das cardiopatias na infância**

Existem diversas classificações propostas para as cardiopatias na infância. A princípio, classifica-se entre adquiridas e congênitas. Considera-se adquirida se a patologia se desenvolveu após o nascimento, secundária a agravos diversos, como infecções bacterianas, virais, fúngicas ou por doenças auto-imunes. As mais frequentes são: febre reumática, doença de Kawasaki, miocardiopatias hipertrófica, dilatada e restritiva, arterite de Takayasu e cardite lúpica (CURRY, 2017).

As congênitas são aquelas que se desenvolveram durante a gestação, já estando presentes ao nascimento. Podem ter caráter transitório, adaptativo, com resolução após o parto ou caráter permanente, como é o caso da grande maioria das malformações anatômicas cardíacas. Lev e colaboradores, em 1962, propuseram a primeira classificação das cardiopatias congênitas, considerando as malformações de ocorrência isolada e aquelas de ocorrência associada. Este



método de análise e classificação é útil à equipe clínico-cirúrgica, pois foca na interpretação da inter-relação entre os defeitos cardíacos e na sua fisiologia e repercussão final, de forma a fornecer um diagnóstico mais completo das reais necessidades orgânicas do paciente para a manutenção e qualidade de vida (LEV; PAUL; MILLER, 1962). Existem associações que fazem parte de um diagnóstico específico, a exemplo a Tetralogia de Fallot, Dupla via de saída do ventrículo direito, Síndrome da Hipoplasia do coração Esquerdo, atresia da valva pulmonar com septo interventricular íntegro, entre outras. Nos casos de cardiopatias congênitas graves, a exemplo da transposição das grandes artérias, a sobrevida está atrelada à existência de outras lesões associadas, principalmente do canal arterial, comunicação interventricular e comunicação interatrial (MIYAGUE, 2003).

Em 1973, Sauvage e colaboradores publicaram um artigo que detalhava um método de classificação baseado tanto na apresentação clínica da cianose (cardiopatias acianóticas ou cianóticas), bem como no tipo de sobrecarga provocada sobre os ventrículos cardíacos (sobrecarga de pressão ou sobrecarga de volume). Dessa forma, as cardiopatias congênitas acianóticas podem ser do tipo sobrecarga de volume, que são aquelas que provocam desvio do fluxo sanguíneo do lado esquerdo para o lado direito do coração: comunicação interatrial, comunicação interventricular, persistência do canal arterial, defeito do septo atrioventricular. As cardiopatias do tipo sobrecarga de pressão são as obstrutivas: estenose aórtica, coarctação de aorta, estenose mitral, estenose pulmonar. As cardiopatias congênitas cianóticas, por sua vez, são subdivididas entre aquelas com fluxo sanguíneo diminuído para os pulmões (o chamado hipofluxo pulmonar), como: tetralogia de Fallot, dupla via de saída do VD com estenose pulmonar, estenose pulmonar crítica com comunicação interatrial, atresia da valva pulmonar, atresia da valva tricúspide com estenose pulmonar, anomalia de Ebstein da valva tricúspide na sua forma grave, bem como aquelas com fluxo sanguíneo pulmonar aumentado (hiperfluxo pulmonar): transposição das grandes artérias, síndrome da hipoplasia do coração esquerdo, tronco arterial comum, drenagem anômala total das veias pulmonares, atresia da valva tricúspide sem estenose pulmonar, ventrículo único sem estenose pulmonar (SAUVAGE et al, 1973).

Em 2011, Atik e Moreira, em seu livro “Imagens e Correlações em Cardiologia Pediátrica”, organizaram a classificação das cardiopatias congênitas segundo a apresentação clínica de maneira bastante didática, de forma a auxiliar a equipe clínico-cirúrgica na condução terapêutica dos pacientes, a qual foi adaptada e exposta no quadro 01.

**Quadro 01. Classificação das cardiopatias congênitas segundo a apresentação clínica da cianose (tabela adaptada de Atik e Moreira, 2011).**

Acianóticas	Obstrutivas	Estenose aórtica Coarctação de aorta Estenose mitral Estenose pulmonar
	Desvio de sangue da esquerda para a direita	Comunicação interatrial Comunicação interventricular Persistência do canal arterial Defeito do septo atrioventricular
Cianóticas	Hipofluxo pulmonar	Tetralogia de Fallot Dupla via de saída do VD com estenose pulmonar Estenose pulmonar crítica com comunicação interatrial Atresia da valva pulmonar Atresia da valva tricúspide com estenose pulmonar Anomalia de Ebstein da valva tricúspide na sua forma grave
	Hiperfluxo pulmonar	Transposição das grandes artérias Síndrome da hipoplasia do coração esquerdo Tronco arterial comum

		Drenagem anômala total das veias pulmonares
		Atresia da valva tricúspide sem estenose pulmonar
		Ventrículo único sem estenose pulmonar

Fonte: Adaptação a partir de ATIK, E; MOREIRA, 2011, Capítulo 01.

Uma vez que a apresentação clínica sempre está atrelada à fisiologia, deve-se considerar que esta classificação não é rígida, posto que patologias inicialmente acianóticas de hiperfluxo, a exemplo das comunicações interventriculares, podem tornar-se cianóticas com a evolução da doença, quando não operada em momento adequado. Neste caso, o hiperfluxo provoca lesão irreversível na vasculatura capilar pulmonar, com hipertensão pulmonar, de forma a inverter o fluxo através do defeito cardíaco, a chamada Síndrome de Eisenmenger (ARVANITAKI *et al.*, 2020).

Outra classificação bastante relevante é a de Knowles et al, 2005, em que as cardiopatias congênitas podem ser organizadas em 3 categorias, de acordo com o grau de repercussão na qualidade de vida e sobrevida das crianças:

1. Malformações cardíacas críticas ou “ameaçadoras à vida” (do original em inglês “life-threatening”): são aquelas cujo colapso hemodinâmico é esperado dentro dos primeiros meses de vida, caso não haja tratamento, evoluindo fatalmente para o óbito. Dentro deste grupo, pode-se utilizar a classificação em cardiopatias não dependentes de canal e cardiopatias canal-dependentes, sendo que estas últimas se subdividem em: 1) fluxo sistêmico dependente do canal; 2) com fluxo pulmonar dependente do canal (atresia da valva pulmonar, estenose pulmonar crítica) e 3) aquelas com fluxo em paralelo (transposição das grandes artérias) (MELLANDER ET AL., 2006).
2. Cardiopatias clinicamente significativas: defeitos estruturais com repercussão hemodinâmica, porém que não elevam a mortalidade logo após o nascimento. Exemplos: comunicação interventricular, defeito do septo atrioventricular, tetralogia de Fallot, comunicações interatriais grandes.

3. Cardiopatias clinicamente não significativas: são as malformações sem repercussão hemodinâmica, como pequenos defeitos no septo interatrial ou no septo interventricular, que não requerem tratamento.

Lytzen utiliza o termo “major congenital heart diseases” que poderia ser traduzido como cardiopatias congênitas complexas para aquelas que necessitam de intervenção no primeiro ano de vida: Corações univentriculares, Transposição das grandes artérias, Transposição corrigida das grandes artérias, Truncus Arteriosus, Interrupção do arco aórtico, Defeito do septo atrioventricular total, Dupla via de saída do VD, Coarctação da aorta, Anomalia de Ebstein, Atresia da valva pulmonar com CIV, Atresia da valva pulmonar com septo íntegro, Tetralogia de Fallot (LYTZEN, 2018). Esse termo corresponderia, na classificação de Knowles, às cardiopatias críticas e às clinicamente significativas.

### **3.3 Rastreio diagnóstico das cardiopatias congênitas críticas**

Na era pré-triagem diagnóstica com o teste do coraçãozinho, Mellander e Sunnegard, em 2006, publicaram um artigo tendo como base uma população da Suécia avaliada por um estudo retrospectivo de 8 anos (1993 - 2001), em que houve 351.843 nascimentos durante o período. Deste total, 310 foram submetidos a tratamento cirúrgico ou hemodinâmico para cardiopatias congênitas críticas nos primeiros dois meses de vida, o que correspondeu a 11% do total de cardiopatias congênitas e aproximadamente 1 paciente a cada 1000 nascidos vivos, mais precisamente 0,9 / 1000 nascimentos (MELLANDER, 2006). Pradat, em 2003, já havia encontrado dados semelhantes, com ocorrência de 1-2 pacientes com cardiopatias críticas/ 1000 nascimentos, em um registro que utilizou bases de dados da Califórnia, Suécia e França.

Um dado alarmante do estudo sueco foi que 20% de tais pacientes críticos tiveram alta hospitalar sem suspeita diagnóstica, retornando ao hospital após descompensação hemodinâmica. A falta da suspeita de cardiopatia crítica ocorreu principalmente nas cardiopatias com circulação sistêmica dependente de canal e nas cardiopatias críticas não dependentes do canal (MELLANDER, 2006).

Neste grupo de pacientes da Suécia, a média de idade de intervenção terapêutica aconteceu aos 7 dias de vida (variando de 0 a 58 dias), sendo que 97% deles já haviam sido tratados no primeiro mês de vida. A mortalidade dentro dos primeiros 30 dias de pós-operatório foi de 10% e a ocorrência de sequelas neurológicas foi de 6,9%. É interessante notar que dentro dessa população de pacientes a cardiopatia mais relacionada ao diagnóstico tardio foi a Coarctação de Aorta e a cardiopatia mais relacionada a mortalidade precoce foi a Síndrome da Hipoplasia do Coração Esquerdo (MELLANDER, 2006). Outro aspecto relevante é que para recém-nascidos com múltiplas anomalias, tais como as trissomias dos cromossomos 18 (Síndrome de Edwards), 15 (Síndrome de Prader-Willi) e 13 (Síndrome de Patau) ou para aqueles com anatomia extremamente complexa não foi oferecido o tratamento cirúrgico, devido a elevada morbi-mortalidade, sendo oferecido cuidado paliativo.

Em 2007, Thangaratnam e colaboradores publicaram uma revisão sistemática avaliando a acurácia da oximetria de pulso (“teste do coraçãozinho”) no rastreio de cardiopatias congênitas em recém-nascidos assintomáticos, incluindo um total de 35.960 pacientes. Naquele período, a triagem para cardiopatias congênitas estava baseada apenas no exame físico habitual, que apresentava uma falha de 50% em detectar cardiopatias congênitas (WREN, 1999); ou seja, não havia uma triagem eficaz, capaz de detectar precocemente as cardiopatias e permitir o tratamento em momento oportuno. Conseqüentemente, muitos bebês apresentavam complicações clínicas após a alta hospitalar.

A oximetria de pulso consiste em um método simples, não invasivo, de baixo custo, capaz de aferir a porcentagem de hemoglobina saturada de oxigênio na circulação arterial periférica (THANGARATINAM, 2007). Sua aplicabilidade é destinada a detectar bebês aparentemente saudáveis, que apresentam insaturação leve, pouco perceptível ao exame físico, porém que apresentam queda dos níveis de oxigenação sanguínea e risco potencial para descompensação cardíaca dentro do primeiro mês de vida.

Mediante tal revisão, observou-se que a oximetria de pulso é altamente específica para detectar cardiopatias congênitas (99,8%, IC: 99-100%), com sensibilidade média de 63% (IC: 39-83%) (THANGARATINAM, 2007). Resultados

melhores em sensibilidade foram obtidos utilizando o ponto de corte de Saturação de 95% ou pelo menos 3% de diferença de saturação entre o membro superior direito e um dos membros inferiores, bem como focando na população de cardiopatias críticas e cianóticas (a sensibilidade chegou a 98,5%, IC: 91,8 – 100%), ao invés dos demais trabalhos anteriores que abordavam todas as formas de cardiopatia.

Este movimento em busca do diagnóstico e tratamento precoce para as malformações cardíacas críticas fez com que em 2012 o estado do Rio Grande do Sul implantasse a oximetria de pulso no rastreio de tais malformações nas maternidades do estado (Lei nº 14.046, de 9 de julho de 2012). Em 2014 houve então um marco histórico, em que o Ministério da Saúde publicou uma portaria incorporando o Teste do Coraçãozinho em todo o território brasileiro, como parte da triagem neonatal no Sistema Único de Saúde (Portaria nº20, de 10 de junho de 2014).

Um outro relevante método para a triagem das cardiopatias é o Ecocardiograma fetal. Como dissemos anteriormente, o início dos estudos neste campo remonta a década de 1980, porém a execução prática e o acesso a tal método diagnóstico ainda permanece bastante limitado nos serviços públicos de saúde (KLEINMAN, 1983).

O diagnóstico das cardiopatias no período fetal tem como foco principal o esclarecimento e preparo da família e equipe médica em relação ao prognóstico e planejamento adequado do local do nascimento (alguns já em centros terciários de cirurgia cardíaca), das condições de parto e cuidados neonatais (ALLAN, 1994; BRICK, 2002; NOMURA, 1992).

Tradicionalmente, as Diretrizes das Indicações de Ecocardiografia, de 2009, recomendavam a realização do Ecocardiograma fetal mediante doenças maternas com maior fator de risco para malformações ou suspeita do ultrassom morfológico gestacional, conforme mostra o quadro 02.

**Quadro 02. Recomendações tradicionais para realização de Ecocardiografia fetal.**

1. Detecção ou exclusão de anormalidades cardíacas fetais estruturais ou funcionais como rotina da avaliação pré-natal, independentemente da presença de fatores de risco para cardiopatias
2. Translucência nucal aumentada à ultrassonografia obstétrica no primeiro trimestre
3. Detecção ou suspeita de alterações cardíacas à ultrassonografia obstétrica
4. Presença de alterações do ritmo cardíaco
5. Presença de história familiar materna ou paterna de cardiopatias congênita
6. Cariótipo alterado
7. Diabetes materno
8. Lúpus eritematoso sistêmico ou outra colagenose materna
9. Exposição a agentes teratogênicos
10. Uso materno de indometacina, aspirina, anti-inflamatórios e outros agentes que interfiram no metabolismo da prostaglandina
11. Anormalidades extracardíacas detectadas à ultrassonografia obstétrica
12. História de perdas fetais anteriores
13. Restrição do crescimento intrauterino
14. Oligodrâmnio ou polidrâmnio
15. Hidropisia fetal
16. Idade materna avançada
17. Uso materno de substâncias com potencial efeito deletério sobre o coração fetal (álcool, fumo e drogas com ação sobre o sistema nervoso central)

Fonte: CAMAROZANO, 2009.

Todavia, grande número de cardiopatias ocorre em gestações de baixo risco e não são suspeitadas pelo ultrassom morfológico gestacional de rotina, no momento do pré-natal (EWIGMAN, 1993; TEGNANDER, 1995). Foi então que, em 2019, A Diretriz Brasileira de Ecocardiografia fetal, veio corroborar com este ponto

de vista e ressaltar a importância da incorporação deste exame para a adequada qualidade do pré-natal:

“Após tantos anos de investimento em programas educacionais de treinamento, ainda é grande a variação regional nas taxas de detecção pré-natal das cardiopatias (utilizando apenas o ultrassom de rotina). O clássico estudo de Garne et al., realizado em 20 centros europeus, mostrou taxa de detecção global de cardiopatias fetais bastante baixa (25%), sendo a França o país com melhor desempenho (48%), seguida pela Espanha (45%), Alemanha (40%) e Inglaterra (35%). Muitos estudos mostraram que a taxa de detecção pré-natal de cardiopatias melhora significativamente com a expansão dos planos de corte para análise cardíaca, mas permanece bem abaixo de 50% e segue defasada em relação à detecção pré-natal de outras formas de malformações congênitas. Diante deste cenário, alguns advogam que a ecocardiografia fetal deva ser indicada para todas as gestantes, uma vez que, em mãos experientes, pode detectar próximo de 100% de todas as anomalias cardíacas na vida fetal, sendo considerada o padrão ouro para diagnóstico cardíaco fetal” (PEDRA, 2019).

Considerando então a importância do diagnóstico precoce para a adequada condução terapêutica das cardiopatias congênitas e o fato de que grande número de cardiopatias ocorrem em gestações de baixo risco (EWIGMAN, 1993), iniciou-se um movimento nacional em prol da inclusão do ecocardiograma fetal dentro do pré-natal de rotina.

Em 2016, foi lançado o Projeto de Lei 5248/16, que propõe sobre a obrigatoriedade do ecocardiograma fetal para todas as gestantes do território nacional, tendo sido aprovado pela câmara dos Deputados em 2018 e enviado para a apreciação e votação pelo Senado, ainda aguardando aprovação (Anexo 2).



Em 2021, Cuiabá, capital do Mato Grosso, foi pioneira no estabelecimento do ecocardiograma fetal de maneira universal para o pré-natal de todas as gestantes atendidas pelo Sistema Único de Saúde da referida cidade, através da Lei Nº 6699 de 03/08/2021, aprovada pela Câmara Municipal, em conformidade com a Lei Orgânica do município.

Em resumo, enquanto o Ecocardiograma fetal ainda não se encontra liberado em todo o território brasileiro para o diagnóstico intraútero das cardiopatias, dispomos do teste da oximetria de pulso, que permite o rastreamento na primeira semana de vida, obrigatório em todas as maternidades desde 2014. Sua aplicação prática já auxilia sobremaneira a qualidade de vida e sobrevida das crianças cardiopatas; faltam porém, estudos e auditorias para verificar qual a porcentagem das maternidades que já estão executando esta lei.

### **3.4 Fatores de risco para mortalidade para as cardiopatias congênitas críticas**

O diagnóstico precoce é um dos mais importantes fatores que afetam a sobrevida dos pacientes com cardiopatias congênitas críticas (HOLLAND, 2015; ECKERSLEY, 2015; PETERSON C, 2014). Eckersley e colaboradores publicaram em 2015 um estudo que analisou todas as cardiopatias congênitas críticas na Nova Zelândia de 2006 a 2010 (totalizando 353 pacientes), e observaram que o diagnóstico foi feito de forma tardia, após a alta hospitalar da maternidade, em 20% dos casos. Para esses, a mortalidade foi mais elevada (27%), quando comparado àqueles que tiveram o diagnóstico precoce (16%) (ECKERSLEY, 2015). Em um estudo semelhante realizado na Malásia, todavia, Mat Bah não observou a correlação do tempo de diagnóstico com a mortalidade. Duas explicações foram aventadas para esse achado: a primeira é que o tempo do diagnóstico pode sofrer influência da gravidade da lesão (lesões mais graves são diagnosticadas mais cedo) e a segunda é que mesmo após o diagnóstico realizado, a intervenção terapêutica não ocorreu no tempo desejado, devido a limitações de acesso aos serviços especializados em cirurgia cardíaca (MAT BAH, 2018).

Ainda na Malásia, um estudo de coorte retrospectiva acompanhou 491 crianças com cardiopatias congênitas críticas por 10 anos (2006 a 2015), em que a sobrevivência em um ano foi de 69,3% e em dez anos foi de 61,4%. Os principais fatores de risco independentes para o óbito foram: peso inferior a 2 kg, síndromes genéticas associadas e condições clínicas pré-operatórias ruins, como acidose metabólica e insuficiência respiratória. Nesse estudo, cuidados paliativos foram oferecidos para os pacientes com hemorragia intracraniana grau IV, prematuridade severa, extremo baixo peso ao nascer, síndrome de Patau e Edwards, bem como para Síndrome da Hipoplasia do Coração Esquerdo e Síndromes Heterotáxicas com obstrução da drenagem venosa pulmonar. No total, foram acompanhadas 3479 crianças cardiopatas, sendo 1636 (47%) casos leves, 516 (15%) casos moderados, 678 (19,4%) severos, porém não críticos e 649 (18,6%) cardiopatias críticas. Dentre as críticas, 158 (24%) receberam cuidados paliativos, sendo excluídas do estudo. As razões para os cuidados paliativos foram: 120 (76%) pela complexidade anatômica da lesão (44 com Síndrome da Hipoplasia do Coração Esquerdo, 40 com Síndrome Heterotáxica e 36 com outras lesões complexas), 18 (12%) por Síndromes genéticas e 20 (12,6%) devido a associação com alterações graves em outros sistemas. Dentre os 491 pacientes com cardiopatias críticas acompanhados, a mortalidade específica por patologia mais baixa foi para Estenose Pulmonar crítica (15%) e a mais elevada foi para as lesões de obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo (64,7%) (MAT BAH, 2018).

Trazendo para o contexto brasileiro, Lopes e colaboradores conduziram um estudo em Salvador, entre 2014 e 2018, nas quatro maiores maternidades da capital, considerando recém-nascidos que foram triados através do teste de oximetria de pulso e confirmados com ecocardiograma transtorácico (LOPES, 2018). Nessa coorte, foram identificados 52 casos de cardiopatias críticas, sendo as mais incidentes: malformações do arco aórtico dependentes do canal, atresia da valva pulmonar e transposição das grandes artérias. Dentre os fatores de risco para a mortalidade, foram identificados: prematuridade, baixo peso ao nascer, Apgar < 7 no primeiro minuto de vida, gemelaridade e presença de comorbidades.

Neste estudo soteropolitano, as quatro maternidades em questão não dispunham de cirurgia ou hemodinâmica cardiológica pediátrica, necessitando

assim, solicitar transferência para o único serviço cirúrgico especializado da cidade que operava pelo SUS naquela ocasião. Dado este contexto, foi observado que a mediana de permanência hospitalar foi de 75 dias, chegando ao dado alarmante de 25% de mortalidade ao final do período neonatal. A incidência de óbito nos casos de cardiopatias congênitas graves foi de 81/100 mil nascidos vivos e a taxa de letalidade atribuída a tal diagnóstico foi de 64,7% (LOPES, 2018).

Por outro lado, em regiões com bom suporte médico, a mortalidade geral por cardiopatias congênitas críticas varia entre 15 – 25%, conforme a patologia em questão e o tempo do diagnóstico (FESSLOVA, 1999; BROWN, 2006; HOLLAND BJ, 2015).

“Em países desenvolvidos, espera-se que a letalidade por cardiopatias congênitas no período neonatal só ultrapasse a casa de 60% para os diagnósticos tardios de Síndrome da Hipoplasia do Coração Esquerdo; para os demais tipos, a taxa de letalidade esperada não ultrapassa 40%, quando o diagnóstico é feito antes da alta hospitalar. Países com classificação socioeconômica semelhante à do Brasil, embora também convivam com diferenças regionais gritantes em relação à assistência neonatal, apresentam taxa global de incidência de óbitos por cardiopatias congênitas na casa de 20 a 30/100 mil nascimentos” (ECKERSLEY, 2016 apud LOPES et al., 2018).

Todavia, no Brasil, principalmente em regiões de difícil acesso, os óbitos por cardiopatia congênita ainda se encontram em níveis elevados (SOARES, 2018).

“Os óbitos neonatais por defeitos congênitos são classificados por alguns autores e pelo Ministério de Saúde do Brasil como evitáveis, por serem passíveis de redução para algumas condições, se assistência adequada e pronta forem ofertadas à gestante e ao recém-nascido, visando ao diagnóstico e ao tratamento, associados ao suporte adequado por outras esferas do governo – que não só os serviços de saúde. Ainda,

patologias com esta classificação têm possibilidade de redução da mortalidade por tais ações, a depender da condição considerada” (LOPES et al., 2018).

Reforçando a importância do diagnóstico e acesso ao tratamento, Oster e colaboradores, em 2013, publicaram um estudo que examinou o impacto potencial desses fatores em diferentes regiões do globo, sendo observado que a sobrevivência em 1 ano para cardiopatia congênita crítica foi de 69,3% em Johor, na Malásia, país em desenvolvimento; contrastando com os resultados de Atlanta, nos Estados Unidos, com maior celeridade em diagnóstico e tratamento, que obteve 82% (OSTER, 2013). Dessa forma, podemos organizar os fatores de risco para a mortalidade das cardiopatias congênitas conforme o quadro abaixo.

**Quadro 03. Fatores de risco para a mortalidade das cardiopatias congênitas.**

1. Gravidade da malformação cardíaca
2. Peso inferior a 2 Kg
3. Síndromes genéticas associadas
4. Condições pré-operatórias ruins (descompensação clínica): acidose metabólica, insuficiência respiratória e necessidade de ventilação mecânica, sepse, entre outros.
5. Prematuridade
6. Apgar < 7 no primeiro minuto.
7. Gemelaridade
8. Comorbidades clínicas (malformações em outros sistemas orgânicos)

9. Diagnóstico tardio (após a descompensação clínica)
10. Limitação de acesso ao tratamento

Fonte: Adaptada pelos autores, 2022, a partir de LOPES et al., 2018 e MAT BAH, 2018.

### 3.5 Visão geral sobre o tratamento das cardiopatias congênitas

O tratamento das cardiopatias congênitas busca reestabelecer ou, ao menos, melhorar o equilíbrio entre o fluxo pulmonar e o fluxo sistêmico corporal, de forma a permitir crescimento e desenvolvimento da criança. Algumas cardiopatias são passíveis de correção total, já para outras dispõe-se de procedimentos adaptativos, que ajustam o sistema circulatório ao coração malformado, de forma a permitir aumento de sobrevida e qualidade de vida (PINTO JÚNIOR, 2015).

Seguindo a classificação exposta no quadro 01, as cardiopatias acianóticas obstrutivas são aquelas que provocam sobrecarga de pressão nas cavidades cardíacas, que desenvolvem hipertrofia da musculatura de forma a superar a obstrução. Dessa forma, tais patologias requerem o alívio da estenose envolvida, por exemplo: valvoplastia aórtica, valvoplastia pulmonar, aortoplastia cirúrgica ou com implante de “*stents*” por via hemodinâmica, para tratamento da Coarctação de aorta (TARASOUTCHI F. *et al.*, 2020).

Já as cardiopatias acianóticas por desvio do fluxo sanguíneo do lado esquerdo para o lado direito, também chamadas cardiopatias de “*shunt*” (termo comumente utilizado para fazer referência ao desvio do sangue devido a uma falha em uma das paredes cardíacas) causam congestão vascular pulmonar por hiperfluxo, a exemplo das comunicações interatriais, comunicações interventriculares, persistência do canal arterial e defeito do septo atrioventricular. Para estas, o racional terapêutico consiste em fechar o defeito através do qual ocorre o desvio do fluxo sanguíneo, por via cirúrgica ou por cateterismo, desde que o

comprometimento da vasculatura pulmonar não tenha ainda se tornado irreversível (ARVANITAKI A., *et al.*, 2020).

As cardiopatias cianóticas, por sua vez, envolvem maior individualização do tratamento, pois é preciso avaliar a necessidade hemodinâmica da patologia para definir o passo terapêutico a ser realizado. No caso específico das patologias canal-dependentes, conforme a classificação de Mellander *et. al*, 2006, espera-se que ocorra descompensação hemodinâmica com o fechamento espontâneo do canal arterial, fenômeno que habitualmente acontece entre o terceiro e o sétimo dia de vida. Dessa forma, o diagnóstico precoce permite à equipe clínica iniciar a infusão endovenosa de prostaglandina, a fim de estabilizar o paciente até a realização da cirurgia (HEYMANN, 1982).

Após a chegada do paciente nos centros terciários de cirurgia cardíaca pediátrica, cada caso é estudado e discutido em equipe. Para as cardiopatias cianóticas de hipofluxo pulmonar, procede-se o implante cirúrgico de um tubo que conecta ramos da aorta com a artéria pulmonar, a chamada cirurgia de Blalock-Taussig, ou anastomose sistêmico-pulmonar (PINTO JÚNIOR, 2015), a fim de prover fluxo sanguíneo para os pulmões. Outra alternativa é implante hemodinâmico de um “*stent*” no canal arterial, para mantê-lo aberto de forma fixa e permitir suspender a infusão contínua de prostaglandina (ELMARSFAWY, 2020).

Em relação à complexidade do procedimento cirúrgico necessário para o tratamento das cardiopatias congênitas e o seu impacto na sobrevida dos pacientes, Jenkins, em 2002, publicou uma classificação de risco conhecida como RACHS-1 (escore de risco ajustado para cirurgia em cardiopatias congênitas, do original em inglês: “Risk Adjustment for Congenital Heart Surgery”) (JENKINS, K.J. *et al*, 2002).

O escore RACHS-1 agrupa as cardiopatias congênitas em 6 categorias, utilizando como único fator de risco o tipo de cirurgia requerida, sendo o grupo 1 aqueles de maior sobrevida e o grupo 6 aqueles de menor sobrevida. Os dados para o estabelecimento do RACHS-1 foram obtidos através das seguintes bases de dados clínicas: o Consórcio de Cuidados Cardíacos Pediátricos, grupo norte-americano que integra 71 instituições para realizar a coleta e análise de todos os procedimentos cardíacos realizados com o objetivo de melhorar a qualidade da

assistência clínica, bem como o banco de dados dos hospitais especializados em cirurgia pediátrica dos estados estadunidenses de Illinois, Massachusetts e Califórnia (JENKINS, 2004).

Nina e colaboradores realizaram a tradução da escala RACHS-1 para o português, bem como avaliaram a sua aplicabilidade na população atendida em São Luís – Maranhão, em 2007, observando correlação linear entre a escala e a taxa de mortalidade, porém com valores mais elevados que a amostra norte-americana. (NINA, 2007). A exposição do escore RACHS-1 em português encontra-se no Quadro 04.

**Quadro 04. Descrição do Escore RACHS-1 em categorias de risco por procedimento cirúrgico.**

<b>Categoria de risco 1</b>	Correção de comunicação interatrial tipo <i>ostium secundum</i> e tipo seio venoso Aortopexia (fixação da aorta ao esterno para tratamento de traqueomalácia) Correção de persistência do canal arterial com idade > 30 dias Correção de coarctação de aorta com idade >30 d Correção de drenagem anômala parcial de veias pulmonares
<b>Categoria de risco 2</b>	Valvotomia aórtica ou valvoplastia com idade >30 dias Ressecção de estenose subaórtica Valvotomia pulmonar ou valvoplastia Substituição da valva pulmonar Infundibulectomia do ventrículo direito Ampliação da via de saída pulmonar Correção de fístula de artéria coronária Correção de comunicação interatrial e comunicação interventricular simultaneamente

	<p>Correção de comunicação interatrial tipo <i>ostium primum</i></p> <p>Correção de comunicação interventricular</p> <p>Fechamento de comunicação interventricular e valvotomia pulmonar ou ressecção infundibular</p> <p>Fechamento de comunicação interventricular e remoção da banda da artéria pulmonar</p> <p>Reparação de defeito septal não especificado</p> <p>Reparação total da tetralogia de Fallot</p> <p>Reparação de drenagem anômala total de veias pulmonares na idade &gt;30 d</p> <p>Cirurgia de Glenn</p> <p>Cirurgia do anel vascular</p> <p>Correção de janela aorta-pulmonar</p> <p>Correção de coarctação na idade ≤30 d</p> <p>Correção da estenose da artéria pulmonar</p> <p>Transecção da artéria pulmonar</p> <p>Fechamento do átrio comum</p> <p>Correção do shunt do ventrículo esquerdo para o átrio direito</p>
<b>Categoria de risco 3</b>	<p>Troca da valva aórtica</p> <p>Procedimento de Ross</p> <p>Ampliação da via de saída do ventrículo esquerdo com retalho cirúrgico</p> <p>Ventriculomiectomia</p> <p>Aortoplastia</p> <p>Valvotomia mitral ou valvoplastia</p> <p>Troca da valva mitral</p> <p>Valvectomy da valva tricúspide</p> <p>Valvotomia ou valvoplastia tricúspide</p> <p>Troca da valva tricúspide</p> <p>Reposicionamento da valva tricúspide para anomalia de Ebstein na idade &gt; 30 dias</p> <p>Correção de artéria coronária anômala sem túnel</p>



	<p>intrapulmonar</p> <p>Correção de artéria coronária anômala com túnel intrapulmonar (Takeuchi)</p> <p>Fechamento da válvula semilunar, aórtica ou pulmonar</p> <p>Conduto do ventrículo direito para a artéria pulmonar</p> <p>Conduto do ventrículo esquerdo para a artéria pulmonar</p> <p>Correção de dupla via de saída do ventrículo direito com ou sem correção de obstrução do ventrículo direito</p> <p>Anastomose cavo-pulmonar total (Cirurgia de Fontan)</p> <p>Correção do defeito do septo atrioventricular total ou transicional com ou sem troca valvar</p> <p>Bandagem da artéria pulmonar</p> <p>Correção de Tetralogia de Fallot com atresia da valva pulmonar</p> <p>Correção do cor triatriatum</p> <p>Anastomose Sistêmico-pulmonar (Cirurgia de Blalock-Taussig)</p> <p>Operação de inversão arterial (Cirurgia de Jatene)</p> <p>Operação de inversão atrial (Cirurgia de Senning)</p> <p>Reimplante de artéria pulmonar anômala</p> <p>Anuloplastia</p> <p>Correção de coarctação de aorta e fechamento de comunicação interventricular</p> <p>Excisão de tumor intracardíaco</p>
<b>Categoria de risco 4</b>	<p>Valvotomia aórtica ou valvoplastia com idade <math>\leq 30</math> d</p> <p>Procedimento de Konno (ampliação do anel valvar aórtico)</p> <p>Ampliação de comunicação interventricular em anomalia complexa (ventrículo único)</p> <p>Correção de drenagem anômala de veias pulmonares com idade <math>\leq 30</math> d</p> <p>Septectomia atrial</p> <p>Correção de transposição das grandes artérias com comunicação interventricular e estenose subpulmonar</p>

	<p>(Cirurgia de Rastelli)</p> <p>Cirurgia de inversão atrial com fechamento de comunicação interventricular</p> <p>Cirurgia de inversão atrial com correção de estenose subpulmonar</p> <p>Cirurgia de Jatene com remoção da bandagem da artéria pulmonar</p> <p>Cirurgia de Jatene com fechamento de comunicação interventricular</p> <p>Cirurgia de Jatene com correção de estenose subpulmonar</p> <p>Correção do truncus arteriosus</p> <p>Correção de hipoplasia do arco aórtico ou interrupção do arco aórtico sem fechamento de comunicação interventricular</p> <p>Correção de hipoplasia do arco aórtico ou interrupção do arco aórtico com fechamento de comunicação interventricular</p> <p>Correção do arco transversal com implante de enxerto</p> <p>Unifocalização de artérias colaterais para Tetralogia de Fallot com atresia da valva pulmonar</p> <p>Cirurgia de Jatene e cirurgia de inversão atrial (“<i>Double switch</i>”)</p>
<b>Categoria de risco 5</b>	<p>Correção de Anomalia de Ebstein em recém-nascidos</p> <p>Correção de truncus arteriosus e interrupção do arco aórtico</p>
<b>Categoria de risco 6</b>	<p>Cirurgia de Norwood (correção do estágio 1 da síndrome do coração esquerdo hipoplásico)</p> <p>Correção do estágio 1 de outras patologias da linha univentricular, além da síndrome do coração esquerdo hipoplásico</p> <p>Cirurgia de Damus-Kaye-Stansel</p>

### 3.6 Contextualizando a política de saúde pública brasileira

Considerando a incidência aproximada de 1% de cardiopatias congênitas entre os nascidos vivos (RIVERA, 2007) e os dados do IBGE de 2.728.273 de registros de nascimentos em 2020, estima-se o número de novos bebês cardiopatas de 27.282 a cada ano (IBGE, 2020). Destas, cerca de 80% irão precisar de intervenção cirúrgica ou hemodinâmica ao longo da vida e, dentro deste grupo, cerca de 50% abaixo de um ano de idade (PINTO JÚNIOR, 2009; SILVA, 2011).

Todavia, este grupo de brasileiros vem historicamente enfrentando desafios de acesso ao diagnóstico e tratamento. Em 2002, o déficit de cirurgias cardíacas pediátricas no Brasil foi de 65% (PINTO JÚNIOR, 2004) e, em 2008, permanecia em 62% (PINTO JÚNIOR, 2013).

O estudo “Análise das portarias que regulamentam a Política Nacional de Atenção Cardiovascular de Alta Complexidade”, focado na cirurgia cardíaca pediátrica, relata que a discussão sobre a necessidade de expansão da assistência especializada foi iniciada em 2003, no âmbito do Ministério da Saúde (PINTO JÚNIOR, 2012).

Em 2004, a portaria nº 1169/GM regulamentou a Política Nacional de Atenção Cardiovascular de Alta complexidade e a portaria nº 210 SAS/MS instituiu as normas para as unidades de assistência de cirurgia cardiovascular pediátrica. Tais artigos definiram:

“necessidade de cobertura assistencial; mecanismos de acesso com os fluxos de referência e contrarreferência; capacidade técnica e operacional dos serviços; série histórica de atendimentos realizados, levando em conta a demanda reprimida; integração com a rede de referência hospitalar em atendimento de urgência e emergência, com os serviços de atendimento pré-hospitalar, com a Central Nacional de Regulação de Alta Complexidade (CNRAC) e com os demais serviços assistenciais ambulatoriais e hospitalares disponíveis no Estado. (...) em caso de ausência de instituição para realizar

qualquer procedimento de alta complexidade cardiovascular, o gestor local deveria garantir sua realização encaminhando o paciente pela CNRAC” (PINTO JÚNIOR, 2012).

Este plano nacional foi complementado em 2005 pela portaria nº 123 SAS/MS, que dispõe sobre a rede de atenção em alta complexidade cardiovascular e em 2006 pela portaria nº 384 SAS/MS, que modificou parâmetros para habilitação dos hospitais credenciados, contendo informações sobre a recomendação de produção anual necessária (90 procedimentos) e base populacional de referência por unidade de 500.000 habitantes para 1 centro (BRASIL, 2006).

Em 2010, a portaria nº 4.279 GM/MS trata da regionalização como eixo estruturante para combater a fragmentação da atenção médica e estabelece as diretrizes para a Rede de Atenção à Saúde (RAS), “a fim de aperfeiçoar o funcionamento político-institucional do Sistema Único de Saúde” (BRASIL, 2010).

Em 2011, a portaria nº 1.459 GM/MS, de 24 de junho, instituiu, no âmbito do SUS, a Rede Cegonha, direcionada ao cuidado materno-infantil, considerando os indicadores de mortalidade ainda elevados quando comparados aos parâmetros internacionais. Quanto à assistência dos neonatos, buscou estabelecer normas para o nascimento seguro, bem como a rede de assistência articulada com os serviços de alta complexidade (BRASIL, 2011).

Em 2015, a portaria nº 1.130 GM/MS, de 5 de agosto, instituiu a Política Nacional de Atenção Integral à Saúde da Criança (PNAISC) no âmbito do SUS, “com a finalidade de orientar e qualificar as ações (...) visando à efetivação de medidas que permitam o nascimento e o pleno desenvolvimento na infância”, especialmente para a “vigilância e prevenção do óbito infantil, fetal e materno” (BRASIL, 2015).

Em 2017, a portaria nº 1.727, traz um marco fundamental, aprovando o Plano Nacional de Assistência à Criança com Cardiopatia Congênita, que visa:

“expandir a oferta de cirurgia cardiovascular pediátrica no SUS”, (...) “com o objetivo de estabelecer diretrizes e integrar ações que favoreçam o acesso ao diagnóstico, ao tratamento e à reabilitação da criança e do adolescente com cardiopatia

congênita, bem como a redução da morbimortalidade desse público”. “O Plano visa orientar a organização da assistência à criança com cardiopatia congênita, de modo a proporcionar o cuidado integral da criança em todas as etapas: pré-natal, nascimento, assistência cardiovascular e seguimento. (...) O Plano está estruturado nos seguintes eixos: I - diagnóstico pré-natal; II - diagnóstico no período neonatal; III - transporte seguro de recém-nascidos e crianças cardiopatas; IV - assistência cirúrgica; e V - assistência multidisciplinar. (...) Para assegurar a sua implementação, o Plano: I -define as responsabilidades dos gestores do SUS envolvidos; II - determina diretrizes de Financiamento; II - estabelece estratégias para o Monitoramento, Avaliação e Controle; e III - propõe recomendações para Formação e Capacitação” (BRASIL, 2017).

Esta portaria foi fruto de ampla discussão entre a Sociedade Brasileira de Pediatria (SBP), Departamento de Cardiopatias Congênitas e Cardiologia Pediátrica (DCC/CP) da Sociedade Brasileira de Cardiologia (SBC), Sociedade Brasileira de Cirurgia Cardiovascular (SBCCV) e Sociedade Brasileira de Hemodinâmica e Cardiologia Intervencionista (SBHCI), que formaram comissões de trabalho e angariaram o apoio da Câmara dos Deputados e do Ministério da Saúde. Como meta inicial, o objetivo foi ampliar em 30% o número de cirurgias cardíacas pediátricas realizadas, ampliar a disponibilidade de leitos de terapia intensiva cardíaca pediátrica e realizar o reajuste de 49 procedimentos da tabela SUS, em virtude da defasagem entre o custo dos materiais necessários e o repasse financeiro pelo SUS (SBP, 2017).

Passando para a avaliação da aplicação prática de tais legislações, Oliveira e colaboradores demonstraram que, entre 2008 e 2014, houve um incremento no número de hospitais habilitados pelo SUS em cirurgia cardiovascular (considerando públicos e parcerias público-privadas), de 224 centros para 277, ou seja, um aumento de 23,66%, equivalente a 53 unidades. Porém, em 2014, apenas 9,6% ofereciam o serviço de cirurgia cardíaca pediátrica (OLIVEIRA, 2019).

Como fator agravante, observou-se ainda o adensamento das instituições nas regiões Sul e Sudeste, especialmente para os pacientes cardiopatas recém-nascidos, sendo que os 20 maiores centros especializados em 2010, se distribuíam da seguinte forma: Sudeste 45%, Sul 30%, Centro-oeste 15%, Nordeste 10%, sem representante até então na região Norte (PINTO JÚNIOR, 2013).

Segundo o Cadastro Nacional dos Estabelecimentos de Saúde, o Brasil dispõe no momento de 67 hospitais habilitados para a realização de cirurgia cardíaca pediátrica, conforme descrito no quadro 04 (CNES, 2022).

**Quadro 05. Número de hospitais habilitados em cirurgia cardiovascular pediátrica por estado segundo o Cadastro Nacional dos Estabelecimentos de Saúde, 2022.**

Região	Total	Estado	Total
Norte	3	Acre	-
		Amapá	-
		Amazonas	1
		Pará	2
		Rondônia	-
		Roraima	-
		Tocantins	-
Nordeste	22	Alagoas	1
		Bahia	8
		Ceará	3
		Maranhão	2
		Paraíba	-
		Pernambuco	3
		Piauí	2
		Rio Grande do Norte	1
		Sergipe	2
Centro-Oeste	5	Goiás	1
		Mato Grosso	1

		Mato Grosso do Sul	1
		Distrito Federal	2
Sudeste	26	Espírito Santo	2
		Minas Gerais	8
		Rio de Janeiro	4
		São Paulo	12
Sul	11	Paraná	6
		Rio Grande do Sul	3
		Santa Catarina	2
	67		67

**Fonte:** CNES, 2022.

Avaliando a estimativa da população brasileira em 2021, de 213,3 milhões de habitantes (IBGE, 2021) e a meta estabelecida de 1 centro de cirurgia cardiovascular para 500.000 habitantes, pela portaria nº 384 SAS/MS, de 2006, observamos que a necessidade seria de 426 hospitais, contrapondo-se ao número de 67 exposto na tabela. Esses números revelam um déficit de 84,27% de instituições.

É importante considerar também outros dois fatores envolvidos: 1. O sistema de informações não se encontra devidamente alimentado e atualizado, posto que desde 2004 foi proposta a criação do “Registro Brasileiro de Cirurgia Cardiovascular”, ainda inexistente para a faixa etária pediátrica; 2. Muitos dos hospitais habilitados possuem baixo nível de produtividade, longe de atingir a capacidade instalada desejada pelo Ministério da Saúde, devido a sérias dificuldades financeiras (PINTO JÚNIOR, 2012). Ou seja, ainda que estejamos em evolução, ela se mostra lenta e distante de atingir a necessidade real dos brasileiros.

## **4. Métodos**

### **4. 1 Desenho do estudo**

Realizou-se estudo observacional, retrospectivo, baseado no registro de parâmetros clínicos e demográficos de crianças cardiopatas internadas no hospital público pediátrico de referência no Vale do São Francisco (Hospital Dom Malan), no período de março 2017 a fevereiro 2018, sendo todos os pacientes incluídos na fase descritiva do estudo.

Do total dos pacientes, foi analisado com maiores detalhes o grupo das cardiopatias congênitas críticas ou “ameaçadoras à vida” (do original em inglês “life-threatening”), de acordo com a classificação de Knowles et al, 2005, cujo colapso hemodinâmico é esperado dentro dos primeiros meses de vida, caso não haja tratamento, evoluindo fatalmente para o óbito.

Dentro deste grupo, selecionou-se as cardiopatias canal-dependentes, segundo a classificação de Mellander et al., 2006, sendo então verificada a curva de sobrevida intra-hospitalar, bem como o seguimento ambulatorial em 1 ano (março 2018 a fevereiro de 2019), a fim de estabelecer quais fatores foram relevantes para a mortalidade destes pacientes. Este grupo selecionado das cardiopatias canal-dependentes foi selecionado para a fase analítica do estudo.

### **4. 2 Local**

O estudo foi realizado no Hospital Dom Malan, localizado em Petrolina-Pernambuco. Esta instituição é o único hospital que dispõe de UTI pediátrica pública, na região do Vale Médio do Rio São Francisco, funcionando como referência para casos graves.

Este hospital dispõe de cuidado especializado materno-infantil, com estrutura que integra maternidade, cuidados neonatais em alojamento conjunto, UTI neonatal, bem como pronto-socorro pediátrico, com atendimento por demanda espontânea das famílias e por encaminhamento a partir da Central de Regulação Interestadual de Leitos Pernambuco-Bahia (CRIL PE-BA), para os demais municípios desta macrorregião.



### **4.3 Caracterização da amostra**

#### **4.3.1 Critérios de inclusão:**

1. Crianças e adolescentes (0 a 15 anos completos);
2. Diagnóstico de cardiopatia estabelecido por avaliação clínica e ecocardiograma transtorácico;
3. Admissão hospitalar no Hospital Dom Malan (os pacientes internados podem ser admitidos de duas formas: pelo pronto-socorro ou por permanência na maternidade após o nascimento);
4. Localidade de origem pertencente a uma das 53 cidades da Macrorregião Interestadual do Rio São Francisco, formada pela Rede Pernambuco - Bahia.

#### **4.3.2 Critérios de exclusão:**

Retirada do termo de consentimento ou o termo de assentimento, após a sua assinatura.

### **4.4 Fases do estudo**

#### **4.4.1 Fase descritiva (março 2017 a fevereiro 2018)**

Verificou-se o número de crianças cardiopatas internadas nesse período, a porcentagem de gênero (masculino/feminino), idade, número e proporção de cardiopatias adquiridas e congênitas. Para as cardiopatias adquiridas, foi registrado o diagnóstico específico: cardite reumática, doença de Kawasaki, miocardiopatia dilatada, miocardiopatia hipertrófica, cardite lúpica, endocardite bacteriana, hipertensão pulmonar secundária a condições clínicas, entre outras.

Da mesma forma, para as cardiopatias congênitas, foi definido o diagnóstico: comunicação interatrial, comunicação interventricular, persistência do canal arterial, defeito do septo atrioventricular total, estenose da valva pulmonar e dos ramos pulmonares, estenose aórtica, valva aórtica bivalvular, coarctação da aorta, tetralogia de Fallot, atresia da valva pulmonar, hipoplasia do coração esquerdo, origem anômala da coronária esquerda, entre outras. Em virtude da frequente ocorrência das cardiopatias congênitas de forma associada em um mesmo paciente (por exemplo: comunicação interatrial + comunicação interventricular + coarctação de aorta), para fins de contabilização dos números, optou-se por inicialmente separar o grupo das cardiopatias congênitas isoladas das associadas.

Para estas últimas, foi enquadrado o defeito dominante no quadro clínico, sendo este então o que consta nas tabelas, de forma que cada paciente seja registrado apenas uma vez nos cálculos.

Foi registrado também o número de transferências solicitadas para cirurgia cardíaca, o tempo de espera, a taxa de sucesso nas transferências, a porcentagem das intercorrências infecciosas durante a internação e a porcentagem de óbitos.

#### **4.4.2 Fase analítica (março 2018 a fevereiro de 2019)**

Realizou-se registro específico para o grupo das cardiopatias congênitas críticas canal-dependentes, obtendo-se os dados: idade em que foi feito o diagnóstico, gênero, peso, momento da suspeita clínica (se pré-natal ou pós-natal), cidade de origem, curva de sobrevivência intra-hospitalar, bem como o seguimento ambulatorial em 1 ano (março 2018 a fevereiro de 2019), a fim de estabelecer quais fatores foram relevantes para a mortalidade destes pacientes. Como possíveis fatores relacionados ao óbito, foram considerados: o tempo de espera pela transferência para os serviços de cirurgia cardíaca, o tempo de internação da Unidade de Terapia Intensiva (UTI), o número de ciclos de antibioticoterapia, a necessidade de ventilação mecânica e a classificação de risco RACHS-1.

### **4.5 Procedimentos**

#### **Coleta de dados e equipe de cardiologia pediátrica:**

O estudo foi realizado retrospectivamente, através de análise de prontuários eletrônicos, autorizados pelo Comitê de Ética da referida instituição. Em todo o período da análise, a equipe de cardiologia pediátrica esteve atuante desde o princípio dos cuidados clínicos iniciais desta amostra de pacientes, até o seguimento final. A equipe de cardiologia pediátrica foi composta por 4 membros: 1 médica cardiopediatra clínica e ecocardiografista, 1 médico cardiologista e ecocardiografista, 1 médica residente em cardiologia pediátrica e 1 pediatra.

**Diagnóstico cardiológico:**

Foi realizado através de avaliação clínica e de ecocardiograma transtorácico, com aquisição de imagens obtidas através do equipamento Vivid E (GE Healthcare, Milwaukee, Wisconsin, USA), com transdutor M4S (acima de 15 kg) e M6S (abaixo de 15 Kg), com modalidade bidimensional, curvas de Doppler contínuo e pulsátil, mapeamento em cores, de acordo com as recomendações da Sociedade Americana de Ecocardiografia/ Associação Europeia de Imagem Cardiovascular (LANG, et al., 2015).

**Banco de dados:**

Realizado em planilha do excel, onde foram registrados os seguintes dados clínicos: nome do paciente, nome da mãe, data de nascimento, idade no diagnóstico, gênero, tipo de cardiopatia, necessidade de transferência para serviço hospitalar especializado em cirurgia cardíaca ou tratamento hemodinâmico.

Na fase 1 (descritiva), para as crianças com necessidade de transferência, verificou-se: porcentagem de sucesso na vaga para serviço especializado em cirurgia cardíaca pediátrica, mortalidade, tempo de espera pela transferência, número de ciclos de antibioticoterapia.

Na fase 2 (analítica), do grupo das cardiopatias críticas canal-dependentes, verificou-se mortalidade intra-hospitalar, mortalidade extra-hospitalar (em 1 ano de seguimento), bem como porcentagem de sucesso na transferência, tempo de espera pela transferência, tempo de UTI, número de ciclos de antibioticoterapia, necessidade de ventilação mecânica e classificação de risco RACHS-1.

**4.6 Variáveis em estudo****Variáveis independentes:**

Quantitativas:

- Tempo de espera da transferência;
- Tempo de permanência na Unidade de Terapia Intensiva (UTI);
- Número de ciclos de antibiótico;

Qualitativas:

- Insuficiência respiratória, com necessidade de ventilação mecânica.
- Classificação de risco RACHS-1 (escore de risco ajustado para cirurgia em cardiopatias congênitas).

**Variáveis dependentes:**

- Desfecho final: óbito.
- Sobrevida intra-hospitalar
- Sobrevida total (após 1 ano de acompanhamento clínico)

**4.7 Análise estatística**

- As variáveis numéricas (quantitativas) foram descritas como média e desvio padrão ou como mediana e intervalo interquartil. O teste de normalidade utilizado foi Shapiro-Wilks.

- As variáveis categóricas (qualitativas) são descritas como porcentagens;

- As variáveis dependentes foram avaliadas conforme a sua natureza:

Óbito: desfecho dicotômico (natureza binária). Realizou-se análise bivariada entre o desfecho óbito e as variáveis independentes. Foram utilizados o teste não-paramétrico de Mann-Whitney e a correlação de Spearman (quando o cruzamento dos dados foi para variáveis numéricas), bem como o Teste Exato de Fisher (quando o cruzamento dos dados foi para variáveis categóricas). Aplicou-se, também, o modelo de regressão logística multivariada, para integrar a pesquisa de associação entre as variáveis independentes e o óbito.

Sobrevida intra-hospitalar e sobrevida total: o desfecho final é o tempo, registrado em número de dias. Realizou-se análise univariada para gerar a curva de sobrevida de Kaplan-Meier das cardiopatias congênitas dependentes de canal, bem como o modelo de regressão de riscos proporcionais de Cox.

- Para o nível de significância, foi adotado  $p < 0,05$  e intervalo de confiança (IC) de 95%.

- Os softwares utilizados nesta análise estatística foram: SPSS V20, Minitab 16 e Excel Office 2010.

#### **4.8 Aspectos éticos (resolução 466/12 CNS)**

O estudo foi realizado sob a aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa, sendo a instituição proponente o Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira - IMIP/PE, sob o número do parecer 3.174.541 (anexo 01).

## 5. Resultados e Discussão

### **FASE 1 (Epidemiologia descritiva dos pacientes internados, no período de março 2017 a fevereiro 2018):**

Foram registrados 211 pacientes, sendo 56,4% do gênero masculino e 43,6% do gênero feminino, com mediana de idade de 17 dias (variando de 2 dias a 15 anos), conforme os dados da tabela 01. Deste total, 30 casos (14,2%) foram cardiopatias adquiridas e 181 (85,8%) cardiopatias congênitas. Em relação à distribuição por gênero, os dados são compatíveis com a literatura, sendo verificada predominância do gênero masculino entre as cardiopatias na infância, tendência que ainda se manifesta ao longo da vida adulta (MATBAH, 2018; VERHEUGT, 2008).

Os pacientes do presente estudo apresentaram ampla variação de faixa etária, de 2 dias a 15 anos, porém observa-se que 61% (129 pacientes) encontram-se no período neonatal. Este é um dado positivo e animador, pois aponta para o diagnóstico precoce das cardiopatias. Isto pode ser explicado pelo fato de que o hospital no qual a amostra foi coletada dispõe de maternidade com estrutura de hospital-escola, ligado à Universidade do Vale do São Francisco, com equipe de pediatras treinados no exame físico neonatal, disponibilidade de teste do coraçãozinho por equipe de enfermagem devidamente preparada, bem como de parecer cardiológico e ecocardiograma, permitindo uma triagem de cardiopatias congênitas efetiva.

Considerando que apenas os pacientes internados nesta unidade foram analisados, depreende-se que o número de cardiopatas que não foram atingidos pelo estudo é sumamente maior do que o exposto aqui. Para se dimensionar a realidade em melhor proporção, poder-se-ia, futuramente, verificar os dados da Central de Regulação Interestadual Pernambuco-Bahia. Este é um campo rico de dados, em que se pode averiguar tanto as solicitações de transferência das demais cidades da rede com pacientes cardiopatas diretamente para as capitais Recife e Salvador, já para tratamento, bem como as solicitações de suspeita de cardiopatia que não puderam lograr vaga para efetuar o diagnóstico através de ecocardiograma, devido à restrição de leitos hospitalares para recebê-los nesta instituição e de profissionais especializados em Cardiologia e Ecocardiografia Pediátrica acessíveis nas demais cidades do interior pernambucano e baiano. Outra necessidade para

estudos futuros é a epidemiologia dos pacientes a nível ambulatorial, que permite verificar estes números em pacientes estáveis clinicamente, que não demandam internação hospitalar, porém que requerem avaliações com consultas periódicas, exames, indicações cirúrgicas e rede multidisciplinar de suporte.

**Tabela 01. Caracterização da amostra de pacientes portadores de cardiopatia internados em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia, no período de março 2017 a fevereiro 2018.**

	Pacientes	Porcentagem
Pacientes	211	100%
Gênero masculino	119	56,4%
Gênero feminino	92	43,6%
Idade (mediana)	17 dias (2 dias – 15 anos)	-
Idade (média e desvio padrão)	1 ano e 2 meses ( $\pm$ 3 anos)	-
<u>Estratificação etária:</u>		
Recém-nascidos	129	61,14%
1 mês a < 1 ano	44	20,85%
1 ano a < 5 anos	20	9,48%
5 a < 10 anos	9	4,265%
10 a 15 anos	9	4,265%
<u>Classificação das cardiopatias:</u>		
Adquiridas	30	14,2%
Congênitas	181	85,8%
<u>Solicitações de transferência</u>		
Insucesso na transferência	8	30,8%
Tempo de espera médio	15 dias (1 – 62 dias)	-

Fonte: próprio autor.

A tabela 02 mostra a caracterização do grupo de pacientes portadores de cardiopatias adquiridas, para gênero e idade. Dentre estas, observou-se predominância do gênero feminino (60% dos casos), mediana de idade de 6 anos e,

quando analisamos a estratificação por faixa etária, percebemos que o grupo que mais concentrou pacientes foi entre 10 e 15 anos. As cardiopatias adquiridas mais frequentes estão descritas na tabela 03: cardite reumática (33%), miocardiopatia dilatada (16%) e endocardite bacteriana (13%). A cardite reumática na liderança das cardiopatias adquiridas corrobora com a literatura brasileira e discorda da literatura internacional, sendo um retrato da população atendida, ainda com péssimas condições de moradia e higiene.

A cardite reumática é o acometimento cardiovascular da Febre Reumática, doença caracterizada pela resposta imune à faringoamigdalite causada pelo estreptococo beta-hemolítico do grupo A e para a qual se observa forte correlação com más condições habitacionais, como aglomerações de indivíduos no mesmo cômodo, muito frequente em regiões de pobreza (BARBOSA, 2009). Países desenvolvidos demonstraram redução significativa da prevalência da febre reumática nas últimas décadas, porém esta patologia permanece um grande desafio em saúde pública em regiões subdesenvolvidas (World Health Organization, 2004).

Estudo publicado em 2012, em Salvador, em população ambulatorial, analisou 160 pacientes (crianças e adolescentes) portadores de cardite reumática e avaliou o nível sócio-econômico através da classificação da ABEP (Associação Brasileira de Empresas de Pesquisas), verificando que 64,3% se enquadravam na categoria D, expressando o baixo poder aquisitivo da amostra envolvida (MAGALHÃES FILHO, 2012). Este mesmo estudo mostrou que a insuficiência mitral grave é mais comum nos pacientes cujas famílias têm renda mensal de até 1 salário mínimo (MAGALHÃES FILHO, 2012).

**Tabela 02. Caracterização do grupo de pacientes portadores de cardiopatias adquiridas, internados em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia, no período de março 2017 a fevereiro 2018.**

	Pacientes	Porcentagem
Pacientes	30	100%
Gênero masculino	12	40%
Gênero feminino	18	60%
Idade (mediana)	6 anos e 9 meses (2 meses – 15 anos)	
Idade (média e desvio padrão)	6 anos e 6 meses ( $\pm$ 5 anos)	

Estratificação etária:



Recém-nascidos	0	0%
1 mês a < 1 ano	7	23,33%
1 ano a < 5 anos	7	23,33%
5 a < 10 anos	7	23,33%
10 a 15 anos	9	30%

---

Fonte: próprio autor.

**Tabela 03. Classificação das cardiopatias adquiridas nos pacientes internados em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia, no período de março 2017 a fevereiro 2018.**

Cardiopatía	Pacientes	Porcentagem
Cardite reumática	10	33,33%
Miocardíopatia dilatada	5	16,68%
Endocardite bacteriana	4	13,33%
Hipertensão Pulmonar secundária a outras condições clínicas	3	10%
Doença de Kawasaki	2	6,68%
Arterite de Takayasu	1	3,33%
Miocardíopatia Hipertrófica	1	3,33%
Cardite lúpica	1	3,33%
Disfunção de VE secundária a sepse	1	3,33%
Disfunção de VE secundária a hipervolemia	1	3,33%
Dilatação do AE secundária a taquiarritmia	1	3,33%
Total	30	100%

---

VE: Ventrículo esquerdo; AE: átrio esquerdo.

Fonte: próprio autor.

A tabela 04 expõe a caracterização do grupo de pacientes portadores de cardiopatias congênitas segundo gênero e idade: 58,56% são do gênero masculino, com mediana de idade de 15 dias, sendo que 71,27% encontram-se no período neonatal. O diagnóstico das cardiopatias congênitas de apresentação isolada, por sua vez, é demonstrado na tabela 05. As doenças mais frequentes foram canal

arterial persistente (32,96%), comunicação interventricular (177,58%) e comunicação interatrial (14,28%). O fato de a persistência do canal arterial ter sido a doença mais comum contrasta com a literatura, que relata a comunicação interventricular em primeiro lugar (MIYAGUE, 2003).

Este achado pode ser explicado considerando o local onde se realizou a pesquisa, pois o hospital deste estudo integra uma maternidade em que se verifica a prematuridade em elevada proporção dos recém-nascidos. O canal arterial é uma estrutura normal no período intraútero, necessária ao desenvolvimento do coração; após o nascimento, ocorre a transição da circulação fetal para neonatal, em que se espera o fechamento funcional do canal arterial habitualmente em até 72h. Nos recém-nascidos prematuros, todavia, o mecanismo fisiológico para o fechamento do canal arterial ainda não se encontra devidamente amadurecido, sendo mais frequente então a persistência do canal arterial (VETTUKATTIL, 2016).

Para a análise dos diagnósticos de cardiopatias congênitas, foram excluídos os pacientes cujo único achado foi o forame oval patente. O forame oval é uma estrutura que ocorre em todos os corações saudáveis no período fetal, caracterizada por uma comunicação valvulada entre o átrio direito e o átrio esquerdo. Sua função intraútero é direcionar o fluxo sanguíneo oxigenado proveniente da placenta, que sobe pelo ducto venoso, para o átrio esquerdo, ventrículo esquerdo e aorta ascendente, de forma a priorizar a oxigenação do cérebro e artérias coronárias. O fluxo proveniente das veias cavas, por sua vez, segue o caminho para o átrio direito, ventrículo direito, tronco pulmonar e, deste, se divide para as artérias pulmonares (que recebem apenas 10 a 20% do total), sendo os 80-90% restantes direcionados através o ducto arterioso para a aorta descendente, onde irá nutrir toda a porção inferior do corpo, com nível de oxigenação mais baixo. Após o nascimento, com a abertura dos pulmões, ocorre a transição da circulação fetal para a neonatal, com mudança nas pressões intracardíacas e o fechamento espontâneo tanto do forame oval, como do canal arterial (MORTON; BRODSKY, 2016).

Ao contrário do canal arterial (que quando permanece aberto pode causar repercussão e hiperfluxo pulmonar, posto que conecta a aorta com elevada pressão à artéria pulmonar, com baixa pressão, levando a grande desvio de fluxo), o forame oval tem evolução predominantemente benigna, pois conecta câmaras de baixa pressão, que são os átrios, permitindo apenas mínimo desvio de fluxo, que não leva

a dilatação de câmaras, nem a hiperfluxo pulmonar (DAS, 2020). Extensos dados da literatura já demonstraram que mesmo em crianças prematuras o forame oval patente é benigno e que não há necessidade de seguimento clínico a longo prazo (GHIGLIA, S.; FESSLOVÀ, V., 2008). Sua prevalência chega a alcançar um em cada quatro na população adulta (HAGEN, SCHOLZ, EDWARDS, 1984). Atualmente, se discute a indicação do fechamento do forame oval apenas em indivíduos adultos com acidente vascular encefálico de causa criptogênica, após discussão com equipe neurocirúrgica, existindo ainda poucas evidências de que o benefício do seu fechamento seja superior à anticoagulação habitual na prevenção de novos eventos (MAS, 2017).

**Tabela 04. Caracterização do grupo de pacientes portadores de cardiopatias congênitas, internados em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia, no período de março 2017 a fevereiro 2018.**

	Pacientes	Porcentagem
Pacientes	181	100%
Gênero masculino	106	58,56%
Gênero feminino	75	41,43%
Idade (mediana)	15 dias (2 dias – 9 anos)	
Idade (média e desvio padrão)	3 meses ( $\pm$ 11 meses)	
<u>Estratificação etária:</u>		
Recém-nascidos	129	71,27%
1 mês a < 1 ano	37	20,44%
1 ano a < 5 anos	13	7,19%
5 a < 10 anos	2	1,1%
10 a 15 anos	-	0%

Fonte: próprio autor.

**Tabela 05. Diagnóstico das cardiopatias congênitas de apresentação isolada nos pacientes internados em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia, no período de março 2017 a fevereiro 2018.**

Cardiopatias isoladas	Pacientes	Porcentagem
Total	91	100%
Persistência do canal arterial	30	32,96%
Comunicação interventricular	16	17,58%
Comunicação interatrial	13	14,28%
Defeito do septo atrioventricular	2	2,19%
Origem anômala da coronária esquerda	1	1,09%
Valva aórtica bivalvular	1	1,09%
Aneurisma do septo interatrial	3	3,29%
Valva de Eustáquio redundante	2	2,19%
Hipertensão Pulmonar Persistente do RN	3	3,29%
Dilatação idiopática das cavidades direitas	4	4,39%
Tendão fibroso de VE	1	1,09%
Valva pulmonar em cúpula (sem gradiente significativo)	4	4,39%
Estenose da valva pulmonar	3	3,29%
Estenose relativa de ramos pulmonares	4	4,39%
Estenose anatômica de ramos pulmonares	1	1,09%
Estenose de APE	1	1,09%
Estenose relativa de APE	1	1,09%
Hipertrofia biventricular simétrica (insulino-dependente)	1	1,09%

RN: recém-nascido; VE: Ventrículo esquerdo; APE: artéria pulmonar esquerda.  
Fonte: próprio autor.

A tabela 06 traz o diagnóstico que domina o quadro clínico quando as malformações congênitas aparecem de forma associada. Esta forma de análise é útil nas malformações cardíacas, pois a associação de várias lesões é frequente, podendo ter manifestações que somem para hiperfluxo e congestão pulmonar (por exemplo, comunicação interventricular + persistência do canal arterial) ou que se contraponham em sintomas, como por exemplo: comunicação interatrial (provoca hiperfluxo) + estenose pulmonar valvar, que dificulta o fluxo sanguíneo pulmonar

(ATIK; MOREIRA, 2011). Nesse caso, a comunicação interventricular foi a patologia mais frequente, com 23,33%.

No período de março 2017 a fevereiro 2018, foram solicitadas 26 transferências para centros terciários de cirurgia cardíaca. Deste total, 30,8% (8 pacientes) não alcançaram a vaga em serviço especializado, evoluindo para o óbito. Destaca-se aqui que todos os pacientes que faleceram no período intra-hospitalar por falta de vaga apresentavam cardiopatia canal-dependente. O tempo de espera médio foi de 15 dias  $\pm$  5,6 (chegando até 62 dias), com 66,7% de intercorrência infecciosa antes da transferência. Estes dados refletem a dura realidade das regiões interioranas, que ainda arcam com a carência de acesso aos serviços de saúde especializados em cirurgia cardíaca. O elevado índice de infecção durante o tempo de espera é um dado alarmante, pois é um fator de risco para a gravidade do paciente no seu pré-operatório (LOPES, 2018).

**Tabela 06. Diagnóstico das cardiopatias congênitas de apresentação associada nos pacientes internados em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia, no período de março 2017 a fevereiro 2018.**

Cardiopatias associadas (Quadro dominante)	Pacientes	Porcentagem
Total	90	100%
Comunicação interventricular	21	23,33%
Persistência do canal arterial	16	17,77%
Comunicação interatrial	10	11,11%
Atresia da valva pulmonar com septo interventricular íntegro	3	3,33%
Atresia da valva pulmonar com comunicação interventricular	3	3,33%
Tetralogia de Fallot	4	4,44%
Tetralogia de Fallot com agenesia da VP	1	1,11%
Transposição das grandes artérias	2	2,22%
Síndrome da Hipoplasia do VE	2	2,22%
Síndrome de Shone	1	1,09%
Coarctação de aorta	5	5,55%
Interrupção do arco aórtico	1	1,11%
Defeito do septo atrio-ventricular	2	2,22%

Hipertensão Pulmonar Persistente do RN	4	4,44%
Dupla via de saída do VD	3	3,33%
Dupla via de entrada do VE	1	1,11%
Drenagem anômala total de veias pulmonares	2	2,22%
Estenose da valva pulmonar	4	4,44%
Estenose relativa de ramos pulmonares	2	2,22%
Estenose aórtica	1	1,11%
Truncus	1	1,11%
Atresia da valva tricúspide	1	1,11%
Hipoplasia da valva tricúspide	1	1,11%
Anomalia de Ebstein	1	1,11%
Fístula coronário-cavitária	1	1,11%

RN: recém-nascido; VP: valva pulmonar; VE: Ventrículo esquerdo; APE: artéria pulmonar esquerda.

Fonte: próprio autor.

## **FASE 2 (Analítica – foco nas cardiopatias congênitas canal-dependentes, março 2018 a fevereiro 2019):**

Foram observados 17 casos de cardiopatias congênitas críticas (9,4%), sendo 16 cardiopatias canal-dependentes e um paciente com Drenagem anômala total de veias pulmonares (não dependente de canal arterial).

Como mostra a tabela 07, 56,25% foram do gênero masculino e 43,75% do gênero feminino, com mediana de idade de 15 dias de vida e peso médio de 3,36kg. Logo após o diagnóstico, os pacientes passaram a receber a infusão endovenosa de prostaglandina, para aumentar a perviedade do canal arterial, posto que essa é uma estrutura indispensável à sobrevivência. Todos os pacientes foram também inseridos no sistema da Central de Regulação Interestadual de Leitos (CRIL), para solicitação de transferência para cirurgia cardíaca em uma das capitais, Recife e Salvador. Apesar de o Cadastro Nacional de Estabelecimentos de Saúde contabilizar três hospitais em Recife e oito em Salvador habilitados para cirurgia cardíaca pediátrica, dos 16 pacientes canal-dependentes, apenas oito alcançaram a transferência. Posto que tais cardiopatias demandavam cirurgia cardíaca como fator determinante, chega-se ao alarmante achado de que os demais oito pacientes que

não foram transferidos, ou seja, 50% dessa amostra, evoluíram com óbito intra-hospitalar.

Este perfil de cardiopatia requer seguimento clínico especializado por toda a vida. Seu protocolo de tratamento é individualizado conforme a evolução da criança, porém a grande maioria dos pacientes necessita de pelo menos três cirurgias ao longo do crescimento para ajustar a demanda metabólica corporal. Os oito pacientes desta amostra (50%) que conseguiram realizar a cirurgia foram referenciados após a alta para seguimento ambulatorial, tanto nos hospitais terciários quanto com o hospital de origem, para acompanhamento clínico. Todavia, a distribuição geográfica, longas distâncias a serem percorridas e as limitações orçamentárias foram entraves à adesão adequada às consultas, sendo que uma parcela dos pacientes foram reavaliados novamente apenas em novas intercorrências infecciosas, como pneumonias, quando procuravam o pronto-socorro. Assim, ao final de um ano de acompanhamento, mais quatro pacientes evoluíram para óbito, totalizando 12 pacientes, chegando a mortalidade final de 75%. Houve a perda de seguimento de um paciente, que não teve registro de consultas ambulatoriais ou de pronto-socorro durante esse período de um ano, sendo contactada a família através de ligações telefônicas, sem sucesso. Não há pois como fornecer dados sobre a sua evolução clínica.

**Tabela 07. Caracterização do grupo de pacientes portadores de cardiopatias canal-dependentes, internados em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia.**

	Pacientes	Porcentagem
Pacientes	16	100%
Gênero masculino	9	56,25%
Gênero feminino	7	43,75%
Idade (mediana)	15 dias	
Peso (kg)	3,36 ±0,6	
Óbito (antes da transferência)	8	50%
Óbito (seguimento 1 ano)	12	75%

Fonte: próprio autor.

A tabela 08 mostra o momento do diagnóstico de cardiopatias canal-dependentes atendidas em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia. Do total dos 16 pacientes, pode-se observar que 12 pacientes (75%) tiveram o diagnóstico apenas no período pós-natal, sendo que 9 pacientes (56,25%) deram entrada na instituição via pronto-socorro. Ou seja, a maioria dos bebês não teve suspeita levantada pelo ultrassom gestacional, não teve acesso ao ecocardiograma fetal e nem ao “teste do coraçãozinho” (mesmo este último recurso já sendo lei em todo o território nacional desde 2014). Tal grupo de pacientes teve alta para casa e retornou ao pronto-socorro em franca descompensação clínica, o que prejudica drasticamente sua condição pré-operatória e sobrevida. Estes achados são contrários ao preconizado pela literatura, que esclarece que as condições clínicas de saúde e os resultados cirúrgicos são melhores quando o diagnóstico das cardiopatias congênitas críticas ocorre antes do colapso agudo cardiovascular e esse rastreio deve ser feito utilizando em conjunto: o ultrassom gestacional, ecocardiograma fetal, exame físico neonatal e o teste da oximetria de pulso, o “teste do coraçãozinho” (PLANA, 2018).

**Tabela 08. Momento do diagnóstico de cardiopatias canal-dependentes atendidas em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia.**

	Pacientes	Momento do diagnóstico
Pré-natal	4 (25%)	Ultrassom morfológico: 2 (12,5%) Ecocardiograma Fetal: 2 (12,5%)
Pós-natal – n (%)	12 (75%)	Via pronto socorro: 9 (56,25%) Via permanência na maternidade: 3 (18,75%)
Total	16 (100%)	16 (100%)

N: número de casos.

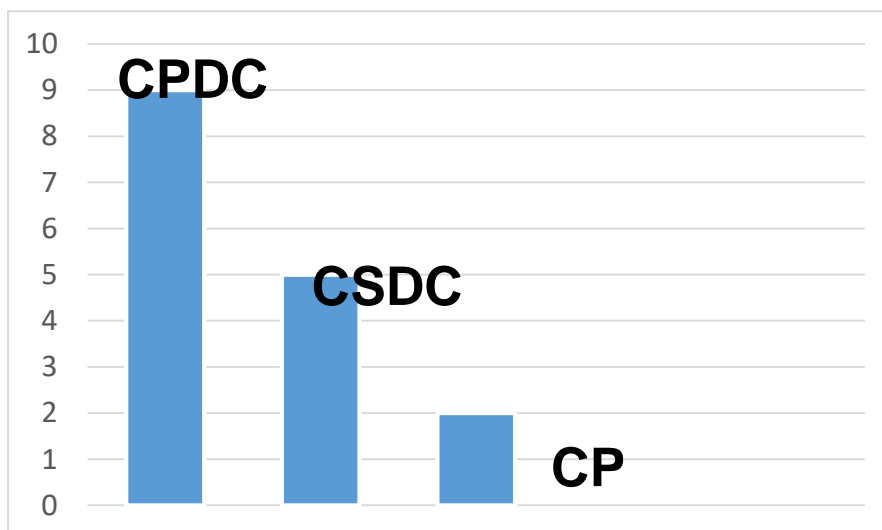
Fonte: próprio autor.

O gráfico 01 mostra a classificação das cardiopatias canal-dependentes, sendo 9 pacientes com circulação pulmonar dependente do canal (56,25%), 5 pacientes com circulação sistêmica dependente do canal (31,25%) e 2 pacientes



com circulação em paralelo (12,5%). Quando analisamos detalhadamente cada grupo, verificamos na tabela 09 a definição dos diagnósticos, bem como o número de cardiopatias em cada um deles. As cardiopatias canal-dependentes mais frequentes foram: atresia da valva pulmonar com septo interventricular íntegro (3 casos), atresia da valva pulmonar com comunicação interventricular (3 casos), tetralogia de fallot de má anatomia (2 casos), hipoplasia do coração esquerdo (2 casos) e transposição das grandes artérias (2 casos). Foi verificado nessa amostra que a atresia da valva pulmonar foi a cardiopatia mais frequente no período neonatal, de forma divergente aos estudos clássicos de epidemiologia em cardiopatias congênitas, que apontam a Transposição das Grandes Artérias nesta posição (SAMÁNEK, 1999).

**Gráfico 01. Classificação das cardiopatias canal-dependentes, em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia.**



CP: Circulação em Paralelo. CSDC: Circulação sistêmica dependente de canal.  
CPDC: Circulação pulmonar dependente de canal.

Fonte: próprio autor.

**Tabela 09. Diagnósticos organizados pela classificação das cardiopatias canal-dependentes, em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia.**

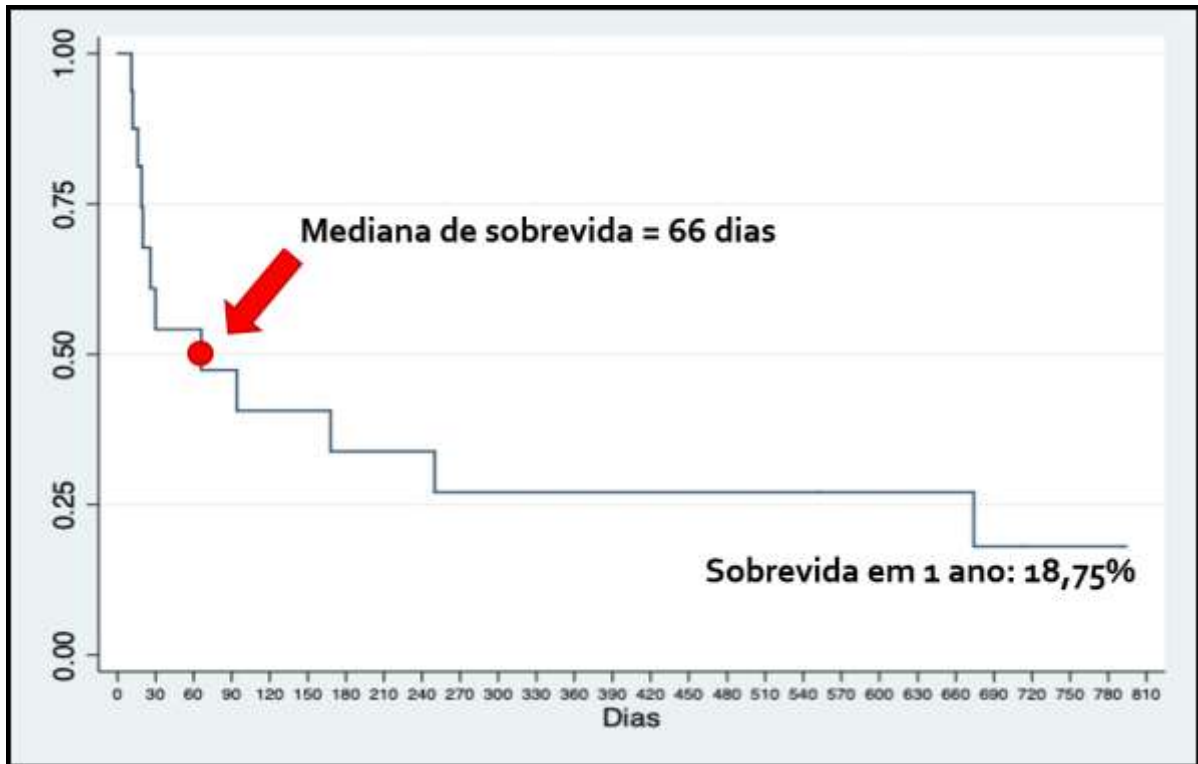
<b>Grupo</b>	<b>Diagnóstico</b>	<b>Pacientes</b>
<b>Circulação pulmonar dependente de canal</b>	Atresia da VP com SIV íntegro	3
	Atresia da VP com CIV	3
	Tetralogia de Fallot de má anatomia	2
	EPV crítica	1
<b>Circulação sistêmica dependente de canal</b>	Síndrome da Hipoplasia do VE	2
	Interrupção do Arco aórtico	1
	Síndrome de Shone	1
<b>Circulação em paralelo</b>	Coarctação de Aorta crítica	1
	Transposição das Grandes Artérias	2
<b>Total</b>		<b>16</b>

VP: valva pulmonar; SIV: septo interventricular; CIV: comunicação interventricular; EPV: estenose da valva pulmonar; VE: Ventrículo Esquerdo.

Fonte: próprio autor.

A figura 01 mostra a curva de sobrevida de Kaplan-Meier, que ilustra a sobrevida no período neonatal de 56,25%, sobrevida em um ano de 18,75% e mediana de sobrevida em 1 ano de 66 dias. Em relação a este tema, Lopes e colaboradores, em 2018, demonstraram, em quatro maternidades de Salvador – Bahia, informações que também não são animadoras: a mortalidade no período neonatal foi de 25%, a mediana de sobrevida em um ano de 75 dias (LOPES, 2018). Por outro lado, Oster e colaboradores publicaram um estudo que avaliou 6965 crianças com cardiopatia congênita, sendo 1830 com cardiopatias críticas, entre 1979 e 2005 (OSTER, 2013), em Atlanta, nos Estados Unidos, através de uma coorte retrospectiva, liderado pelo Programa de Defeitos Congênitos do Metropolitan Atlanta. Seus resultados demonstraram sobrevida em um ano de 75,2% para cardiopatias congênitas críticas, tendo melhorado de 67,4% entre os anos 1979-1993 para 82,5% entre os nascidos de 1994-2005 (OSTER, 2013). Tais dados refletem o quão longe está a realidade brasileira de alcançar os parâmetros dos países desenvolvidos.

**Figura 01. Curva de sobrevida de Kaplan-Meier das crianças portadoras de cardiopatias canal-dependentes atendidas em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia.**



Fonte: próprio autor.

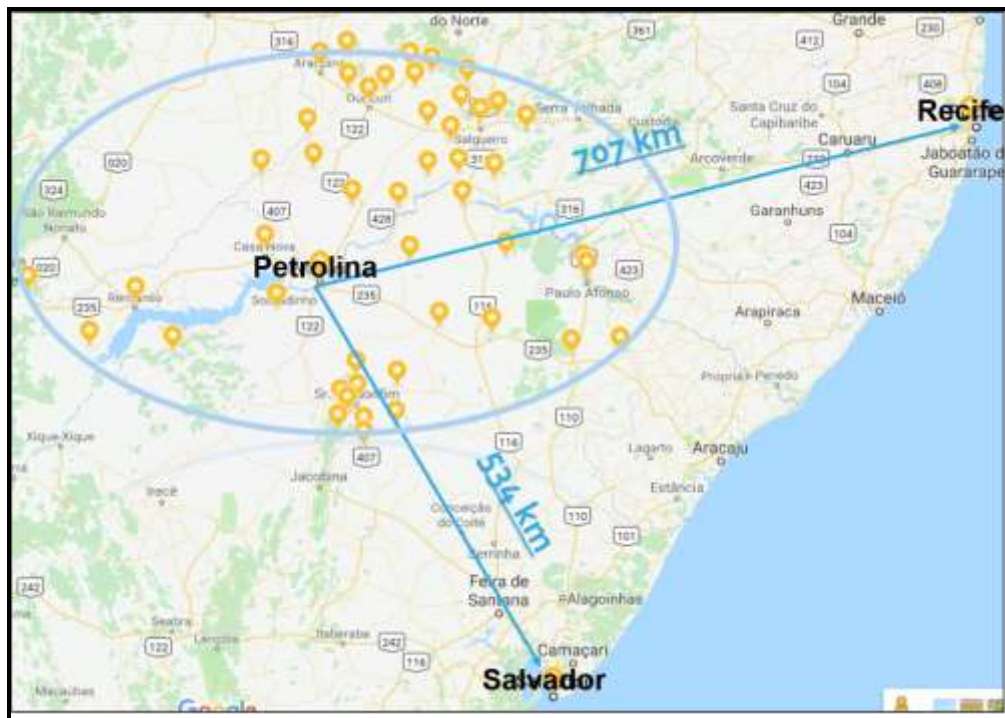
A figura 02 fornece o mapa de origem das famílias de cardiopatas canal-dependentes, mostrando que desde a sua cidade de origem até Petrolina, onde se encontra o Hospital Dom Malan, sede do presente estudo, a distância percorrida variou de 256 km a 330km, através de ambulância terrestre. Uma vez que as cardiopatias críticas necessitam de intervenção cirúrgica, observa-se a necessidade de percorrer mais 707 km para Recife ou 534 km para Salvador, através de aeronave equipada com estrutura de terapia intensiva, como mostra a figura 03. Ou seja, desde a sua cidade natal até o centro terciário de cirurgia cardíaca, os pacientes e famílias percorreram entre 790 km até 1037 km.

**Figura 02. Origem das famílias de cardiopatas canal-dependentes, internados no Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia.**



OBS.: Adaptação a partir da ferramenta Google maps.  
Fonte: próprio autor.

**Figura 03. Trajeto dos pacientes com cardiopatias canal-dependentes, desde o Hospital Geral Pediátrico até os Serviços especializados em Cirurgia cardíaca pediátrica.**



OBS.: Adaptação a partir da ferramenta Google maps.  
Fonte: próprio autor.

Quanto à aferição dos fatores de risco agregados à mortalidade, observou-se que o tempo médio de espera pela transferência para hospital especializado em cirurgia cardíaca de 25 dias, chegando até 62 dias; o tempo de UTI médio foi de 12 dias; 68% precisaram de ventilação mecânica e 81% de antibióticos (tabela 10). Quanto ao uso de antibióticos, a tabela 11 expõe o número de ciclos de tratamento por paciente. Observou-se a média de 2 ciclos de antibioticoterapia por paciente, chegando ao máximo de 4 ciclos em 23%, indicando que o longo tempo de espera vulnerabiliza os pacientes a infecções hospitalares múltiplas.

**Tabela 10. Fatores de risco agregados à mortalidade de crianças portadoras de cardiopatias canal-dependentes, no Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia.**

	Pacientes (n = 16)
Tempo de espera (dias)	
Média e desvio padrão	25,46 ± 21,8
Mediana e variação	13 (6 - 62)
Tempo de internação em UTI (dias)	
Média e desvio padrão	12,15 ± 8,62
Mediana e variação	12 (1 - 31)
Antibioticoterapia (número de pacientes)	13 (81,25%)
Ventilação Mecânica (número de pacientes)	11 (68,75%)

Fonte: próprio autor.

**Tabela 11. Necessidade de antibióticos durante internamento de crianças portadoras de cardiopatias canal-dependentes, em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia.**

	Pacientes (n = 16)
Antibioticoterapia – n (%)	13 (81,25%)
Número de ciclos de antibióticos (média e DP)	2 ± 1,41

0 ciclos – n (%)	3 (23,07%)
1 ciclos – n (%)	3 (23,07%)
2 ciclos – n (%)	4 (30,76%)
3 ciclos – n (%)	3 (23,07%)
4 ciclos – n (%)	3 (23,07%)

---

N: número de casos. DP: Desvio padrão.  
 Fonte: próprio autor.

A tabela 12 mostra a classificação de risco RACHS-1 para as crianças portadoras de cardiopatias canal-dependentes. Conforme anteriormente citado, o método de escore RACHS-1 (escore de risco ajustado para cirurgia em cardiopatias congênitas) agrupa tais patologias em 6 categorias, conforme o tipo de procedimento cirúrgico necessário, considerando que a própria complexidade da cirurgia envolve também fatores agravantes, como o tempo de circulação extracorpórea e a estrutura anatômica que será manipulada (JENKINS, 2002).

No presente estudo, verificou-se que 56,25% (nove pacientes) se enquadraram na classificação de risco 3 e 25% (4 pacientes) no risco 4, compatível com o esperado considerando o perfil da amostra, pois a classificação de risco 3 inclui os pacientes que necessitam de anastomose sistêmico-pulmonar (Cirurgia de Blalock-Taussig), bem como de inversão arterial (Cirurgia de Jatene), enquanto que a classificação de risco 4 inclui os pacientes com hipoplasia do arco aórtico e interrupção do arco aórtico.

O estudo de Nina e colaboradores avaliou a aplicabilidade do RACHS-1 em uma população brasileira, tendo encontrado correlação entre o escore e a mortalidade em cirurgias cardíacas pediátricas, porém com níveis mais elevados de óbitos na amostra do estudo (NINA, 2007). Algumas ressalvas, todavia, devem ser levantadas quanto ao escore. Ele foi idealizado para avaliar o êxito das cirurgias cardíacas, projetando inicialmente apenas a mortalidade intra-hospitalar no pós-operatório, ou seja, desconsidera o óbito na fase que antecede a cirurgia; a amostra selecionada para a formação do escore foi composta por pacientes atendidos em hospitais norte-americanos, com rápido acesso ao tratamento; outro aspecto é que o RACHS-1 não integra os procedimentos hemodinâmicos no tratamento e classificação das cardiopatias (JENKINS, 2004).

**Tabela 12. RACHS-1 das crianças portadoras de cardiopatias canal-dependentes, em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia.**

Pacientes (n = 16)	
Categoria de risco 1	0 (0%)
Categoria de risco 2	1 (6,25%)
Categoria de risco 3	9 (56,25%)
Categoria de risco 4	4 (25%)
Categoria de risco 5	0 (0%)
Categoria de risco 6	2 (12,50%)
Total	16 (100%)

Fonte: próprio autor.

A tabela 13 demonstra a análise bivariada entre o desfecho óbito e as variáveis quantitativas (tempo de espera da transferência, tempo de permanência na Unidade de Terapia Intensiva e número de ciclos de antibioticoterapia). O teste de Shapiro-Wilks avaliou a distribuição dos dados, que foi assimétrica, ou seja, sem normalidade assegurada. Desta forma, foi utilizado o teste não-paramétrico de Mann-Whitney, mostrando que não houve associação entre as variáveis quantitativas e o desfecho.

**Tabela 13. Análise bivariada entre o desfecho óbito intra-hospitalar e as variáveis independentes quantitativas para as crianças portadoras de cardiopatias canal-dependentes, em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia.**

<b>Variáveis quantitativas</b>		<b>Média</b>	<b>DP</b>	<b>Mediana</b>	<b>N</b>	<b>p-valor</b>
<b>Tempo de espera pela transferência (dias)</b>	Vivo	30,1	24,3	28,5	8	0,862
	Óbito	20,1	18,9	13,0	7	
<b>Tempo de UTI (dias)</b>	Vivo	9,0	10,0	6,5	8	0,673
	Óbito	10,8	8,0	13,5	8	
<b>Ciclos de antibiótico (N)</b>	Vivo	1,5	1,8	2,0	8	0,957
	Óbito	2,0	1,1	2,0	8	

DP: desvio padrão; N: número de casos.

Fonte: próprio autor.

Na tabela 14, verifica-se a análise bivariada entre o desfecho óbito e as variáveis qualitativas (necessidade de ventilação mecânica e a classificação de risco RACHS-1). Neste caso, como são dados categóricos, utilizou-se o Teste Exato de Fisher na investigação das diferenças entre as frequências entre os grupos, para os quais também não houve diferença estatisticamente significativa.

**Tabela 14. Análise bivariada entre o desfecho óbito intra-hospitalar e as variáveis independentes qualitativas para as crianças portadoras de cardiopatias canal-dependentes, em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia.**

Variáveis qualitativas		Óbitos N (%)	Vivos N (%)	Total N (%)	p-valor
RACHS-1	Grau 2	1 (12,5%)	0 (0%)	1 (6,25%)	0,375
	Grau 3	5 (62,5%)	4 (50%)	9 (56,25%)	
	Grau 4	2 (25%)	2 (25%)	4 (25%)	
	Grau 6	0 (0%)	2 (25%)	2 (12,5%)	
VMA	Não	2 (25%)	3 (37,5%)	5 (31,25%)	0,359
	Sim	6 (75%)	5 (62,5%)	11 (68,75%)	

RACHS-1: escore de risco ajustado para cirurgia em cardiopatias congênitas;

VMA: uso de ventilação mecânica automática.

Fonte: próprio autor.

A tabela 15 expõe o teste de correlação entre as variáveis quantitativas entre si, ou seja, tempo de espera pela transferência, tempo de internação em UTI, número de ciclos de antibioticoterapia e sobrevida total. Utilizou-se o Teste de correlação de Spearman, sendo verificada associação entre o tempo de espera pela transferência e o número de ciclos de antibioticoterapia, com p-valor de 0,002 e r de



0,712. O coeficiente de correlação de Spearman é uma linguagem matemática que infere se há indícios de correlação entre duas variáveis quantitativas, variando de -1 a +1. Quanto mais próximo de +1, traduz que os fatores são diretamente proporcionais; quanto mais próximo de -1, informa que os mesmos são inversamente proporcionais (SCHOBER, BOER, SCHWARTE, 2018).

Quanto à magnitude da correlação, os autores colocam a seguinte estratificação: insignificante (0-0,1); fraca (0,1-0,39); moderada (0,4-0,69); forte (0,7-0,9) e muito forte (0,9-1) (SCHOBER, BOER, SCHWARTE, 2018). Logo, a correlação entre tempo de espera pela transferência e número de ciclos de antibioticoterapia pode ser compreendida como forte. Tal achado foi significativo e compatível com o esperado, pois longos períodos de internação hospitalar, principalmente associados a necessidade de procedimentos invasivos, como acesso venoso central, ventilação mecânica, que provocam a quebra de barreira protetora de pele e mucosas, predispõem a infecções bacterianas por germes hospitalares multirresistentes que requerem escalonamento progressivo da potência dos antibióticos (LOPES, 2018).

Ainda na tabela 15, é possível verificar que a sobrevida total não teve correlação com nenhuma das variáveis testadas. Este achado não foi compatível com o esperado, posto que a literatura embasa o raciocínio de que as condições pré-operatórias das crianças são importantes para o desfecho final. Pode-se avaliar este resultado por diversos ângulos: uma vez que número de pacientes é pequeno (16 pacientes), o poder estatístico em inferir que uma variável é significativa fica reduzido, sendo considerado então o tamanho da amostra como limitação deste estudo. Outra abordagem poderia justificar: outros fatores não contabilizados podem estar envolvidos, além do escopo dessa pesquisa. Seria, assim, necessário o julgamento clínico para estratificar outras possíveis variáveis e realizar contínuo acompanhamento dos casos novos e antigos para, futuramente, obter maior precisão estatística.

**Tabela 15. Teste de correlação entre o tempo de espera pela transferência, tempo de internação em UTI, número de ciclos de antibioticoterapia e a sobrevida (intra-hospitalar e total) para as crianças portadoras de cardiopatias canal-dependentes, em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia.**

<b>Variáveis quantitativas</b>		<b>Tempo Espera</b>	<b>Tempo UTI</b>	<b>Ciclos de ATB</b>	<b>Sobrevida intra-hospitalar</b>
Tempo de UTI	Corr (r)	0,273			
	p-valor	0,306			
Ciclos de ATB	Corr (r)	0,712	0,345		
	p-valor	0,002	0,191		
Sobrevida intra-hospitalar	Corr (r)	0,840	0,395	0,630	
	p-valor	<0,001	0,130	0,009	
Sobrevida total	Corr (r)	0,194	-0,052	0,205	0,418
	p-valor	0,471	0,849	0,445	0,107

UTI: Unidade de Terapia Intensiva; ATB: antibioticoterapia; Corr (r): coeficiente de correlação de Spearman.

Fonte: próprio autor.

A tabela 16 traz a análise multivariada de regressão logística, que busca prever a probabilidade de uma criança evoluir para o óbito com base nos fatores testados, criando um modelo ou fórmula estatística. A regressão logística é uma ferramenta utilizada nas pesquisas em que a variável dependente possui natureza binária, como neste caso, em que a variável dependente é o óbito. Aplicando este modelo, verificamos que não houve significância estatística para as variáveis testadas. Uma possível abordagem para este resultado é que, em virtude da complexidade do modelo, o número necessário de pacientes torna-se mais elevado, pois em amostras pequenas a variabilidade dos dados torna-se mais evidente e o desvio padrão mais elevado (NICK, CAMPBELL, 2007).

**Tabela 16. Análise multivariada de regressão logística dos fatores de risco testados para o óbito nas crianças portadoras de cardiopatias canal-dependentes, em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia.**

	<b>Coeficiente (B)</b>	<b>P-valor</b>
Constante	-111,8	0,995
Tempo de espera pela transferência	-6,07	0,996
Tempo de internação em UTI	-0,80	0,999
Número de ciclos de ATB	37,17	0,994
Necessidade de VMA	15	0,279
RACHS-1	23,79	0,995

UTI: Unidade de Terapia Intensiva; ATB: antibioticoterapia; VMA: ventilação mecânica automática; RACHS-1: escore de risco ajustado para cirurgia em cardiopatias congênitas.  
Fonte: próprio autor.

A tabela 17 mostra o modelo de regressão de riscos proporcionais de Cox. O modelo de regressão de Cox é semelhante ao modelo de regressões múltiplas, permitindo a avaliação de vários fatores de risco simultaneamente e criando uma fórmula matemática para buscar prever o desfecho; sua diferença é que, nesse caso, o desfecho é o tempo de sobrevida (e não mais a variável binária óbito). Este modelo permite a obtenção da taxa instantânea de risco (mais conhecida como “Hazard Ratio” ou HR), que significa a probabilidade que o paciente tem de evoluir para óbito, naquele exato momento (BEWICK, 2004).

**Tabela 17. Regressão de Cox para os fatores testados para a sobrevida de crianças portadoras de cardiopatias canal-dependentes atendidas em Hospital Pediátrico da Rede Pernambuco-Bahia.**

	<b>Sobrevida intra-hospitalar</b>	<b>Sobrevida total</b>
<b>Tempo de espera pela transferência</b>	HR 0,93 IC 0,85-1,03; p = 0,178	HR 0,96 IC 0,89-1,03; p = 0,227
<b>Tempo de internação em UTI</b>	HR 0,86 IC 0,64-1,16; p = 0,326	HR 1,03 IC 0,89-1,19; p = 0,689
<b>Número de ciclos de ATB</b>	HR 1,38 IC 0,45-4,22; p = 0,567	HR 1,28 IC 0,44-3,70; p = 0,650
<b>Ventilação Mecânica</b>	HR 5,04 IC 0,04-1,69; p = 0,508	HR 0,90 IC 0,04-2,08; p = 0,900
<b>RACHS-1</b>	HR 2,2 IC 0,78-6,20; p = 0,135	HR 2,45 IC 0,90-6,63; p = 0,079

UTI: Unidade de Terapia Intensiva; ATB: Antibioticoterapia; HR: Hazard Ratio.  
Fonte: próprio autor.

Observamos que no modelo de regressão de Cox não foi obtida significância estatística para os fatores de risco analisados para a sobrevida intra-hospitalar e total. Para verificar a significância do modelo de regressão, foi aplicado o teste de Omnibus, que obteve  $p=0,145$  (sobrevida intra-hospitalar) e  $p=0,211$  (sobrevida total), provavelmente pelo tamanho da amostra de cardiopatias canal dependentes. Uma consideração relevante é que o número de variáveis exploratórias está atrelado ao número de eventos, de tal forma que convencionou-se a recomendação de manter esta relação em 1 variável para cada 10 eventos, obtendo maior precisão na análise (BULL, 1997). No presente estudo, foram observados 12 eventos, logo, para seguir o rigor metodológico, a recomendação seria de testar apenas 1 covariável.

Levantando hipóteses de como se poderia avaliar diretamente o impacto destas variáveis sobre a mortalidade no pós-operatório, idealmente teríamos uma população oriunda dos hospitais terciários em que são realizadas as cirurgias, onde todos os pacientes teriam sido operados, excluindo os pacientes que faleceram antes de operar (incluídos em nosso estudo).

## 6. Conclusões

O presente artigo vem documentar, de forma pioneira na literatura científica, a epidemiologia das cardiopatias na infância na região do Vale do Rio São Francisco, no sertão do nordeste brasileiro, fornecendo dados inéditos quanto à demografia, classificação diagnóstica, necessidade de transferência para serviços especializados, intercorrências clínicas e mortalidade.

Na fase descritiva, em um ano de coleta de dados foram diagnosticados 211 crianças cardiopatas, sendo 14,2% cardiopatias adquiridas e 85,8% cardiopatias congênitas. As cardiopatias adquiridas obtiveram mediana de idade de 6 anos, com predominância de cardite reumática, miocardiopatia dilatada e endocardite bacteriana. Entre as congênitas, a mediana de idade foi de 15 dias e as doenças mais frequentes de apresentação isolada foram canal arterial persistente, comunicação interventricular e comunicação interatrial. Entre as malformações associadas, a comunicação interventricular foi a patologia mais frequente.

Dentre as cardiopatias canal-dependentes, pôde-se observar que a maioria dos pacientes teve diagnóstico tardio, sem suspeita durante a gestação e sem acesso ao teste da oximetria de pulso. Houve predominância de cardiopatias com circulação pulmonar dependente do canal, sendo a atresia da valva pulmonar a malformação mais comum.

A curva de Kaplan-Meier revelou a sobrevida no período neonatal de 56,25% e elevada mortalidade, equivalente a 75% para cardiopatias canal-dependentes. Tais dados revelam que as cardiopatias na infância constituem um importante problema de saúde pública e que os pacientes enfrentaram severa limitação de acesso ao tratamento cirúrgico, com internação prolongada e múltiplas intercorrências infecciosas.

Uma vez publicadas estas informações, urge à comunidade médica, instituições políticas e administrativas responsáveis debater soluções viáveis e estratégias de amparo à tais pacientes e famílias de cardiopatas, no tocante a efetivar a instalação de serviços de saúde que ofereçam diagnóstico e tratamento adequados, posto que torna-se inadmissível aceitar a perpetuação de óbitos evitáveis.

## REFERÊNCIAS

ACIERNO, L.J. Etienne-Louis Fallot: is it his tetralogy? **Clin Cardiol**, v. 22, n.4, p. 321-2, 1999.

ALLAN, L.D., *et al.* Prospective diagnosis of 1006 consecutive cases of congenital heart disease in the fetus. **J Am Coll Cardiol**, n.23, v.6, p.1452-8, 1994.

ANDRADE, C. D. de. 1902-1987. **Amar se aprende amando: poesia de convívio e de humor / Carlos Drummond de Andrade; posfácio Fabio Cesar Alves**. 1a ed. São Paulo: Companhia das Letras, 2018, p6.

ARVANITAKI A., *et al.* Eisenmenger syndrome: diagnosis, prognosis and clinical management. **Heart**, n. 106, v. 21, p.1638-1645, 2020.

ATIK, E; MOREIRA, V.M. **Imagens e correlações em Cardiologia Pediátrica**. 1ª. Ed. São Paulo: Roca, 2011, p2-4.

ARAUJO, J.S.S. *et al.* Cardiopatia Congênita no Nordeste Brasileiro: 10 Anos Consecutivos Registrados no Estado da Paraíba, Brasil. **Rev Bras Cardiol**, v. 27, n.1, p.13-19, 2014.

BAHIA; PERNAMBUCO. Secretaria de Saúde do Estado da Bahia. Secretaria de Saúde do Estado de Pernambuco. **Subprojeto Regional QualiSUS - Rede Região Interestadual Pernambuco-Bahia. Tecnologia da informação: uma proposta de integração da rede de saúde do Vale do médio São Francisco**. Juazeiro-Petrolina, 2012.

BARBOSA, P.J.B. *et al.* Diretrizes Brasileiras para Diagnóstico, Tratamento e Prevenção da Febre Reumática da Sociedade Brasileira de Cardiologia, da Sociedade Brasileira de Pediatria e da Sociedade Brasileira de Reumatologia. **Arq Bras Cardiol**, n. 93, v.3, supl.4, p.1-18, 2009.

BEWICK, V.; CHEEK, L; BALL, J. Statistics review 12: survival analysis. **Crit Care**, 8(5), p.389-394, 2004.

BLALOCK, A.; TAUSSIG, H.B. Surgical treatment of malformations of the heart; in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. **JAMA**, n. 128, p. 189–202, 1945.

BRASIL. Portaria nº 384 SAS/MS de 26 de maio de 2006. **Diário Oficial 2006**, Seção 1, de 29 de maio de 2006, p. 54.

BRASIL. Portaria nº 4.279 GM/MS de 30 de dezembro de 2010. Estabelece diretrizes para a organização da Rede de Atenção à Saúde no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS). **Diário Oficial 2010**, Seção 1, de 31 de dezembro de 2010, p. 88.

BRASIL. Portaria nº 1.459 GM/MS de 24 de junho de 2011. Institui, no âmbito do Sistema Único de Saúde - SUS - a Rede Cegonha. **Diário Oficial 2011**, Seção 1, de 27 de junho de 2011, p. 109.

BRASIL. Portaria nº 1.130 GM/MS, de 5 de agosto de 2015. Instituiu a Política Nacional de Atenção Integral à Saúde da Criança (PNAISC) no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS). **Diário Oficial 2015**, Seção 1, de 6 de agosto de 2015, p. 37.

BRICK D.H.; ALLAN, L.D. Outcome of prenatally diagnosed congenital heart disease: an update. **Pediatr Cardiol**, n. ;23(4), p.449-53, 2002.

BROCK, R.C. Pulmonary valvotomy for the relief of congenital pulmonary stenosis. Report of three cases. **Br Med J** v. 1, p. 1121–1126, 1948.

BROWN, K.L. Delayed diagnosis of congenital heart disease worsens preoperative condition and outcome of surgery in neonates. **Heart**, v. 92, p. 1298–1302, 2006.

BULL, K.; SPIEGELHALTER, D.J. Survival analysis in observational studies. **Stat Med**, v.16(9), p.1041-1074, 1997.

CAMARAZANO, A, *et al.* Sociedade Brasileira de Cardiologia. Diretrizes das indicações da ecocardiografia. **Arq Bras Cardiol**, n.93(6 supl.3):e265-e30, 2009.

CAMPOS, D.A., RODRIGUES, J., & MORETTI-PIRES, R.O. Pesquisa em Saúde Coletiva como instrumento de transformação social: uma proposta fundamentada no pensamento hermenêutico-dialético. **Saúde & Transformação Social**, v. 4, p. 14–24, 2012.

CNES – Cadastro Nacional de Estabelecimentos de Saúde. Habilitações – 0804 – Cirurgia Cardiovascular Pediátrica. **Secretaria de Atenção à Saúde**. Disponível em: <[http://cnes2.datasus.gov.br/Mod\\_Ind\\_Habilitacoes\\_Listar.asp?VTipo=0804&VListar=1&VEstado=00&VMun=&VComp=&VContador=67&VTitulo=H](http://cnes2.datasus.gov.br/Mod_Ind_Habilitacoes_Listar.asp?VTipo=0804&VListar=1&VEstado=00&VMun=&VComp=&VContador=67&VTitulo=H)> Acesso em: 28 maio. 2022.

COSTA, F. A.; KAJITA, L.J.; MARTINEZ FILHO, E.E. Intervenções percutâneas em cardiopatias congênitas [Percutaneous interventions in congenital heart disease]. **Arq Bras Cardiol**, v. 78, n.6, p.608-17, 2002.

CRAFOORD, C.; NYLIN, G. Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment. **J Thorac Surg**, v. 14, p. 347–361, 1945.

CURRY, C. Acquired heart disease in low-income and middle-income countries. **Arch Dis Child**, v. 103, n.1, p. 73-77, 2018.

DAS, B.B. Patent Foramen Ovale in Fetal Life, Infancy and Childhood. **Med Sci (Basel)**. v.8, n.3, p.25, 2020.

ECKERSLEY, L. *et al.* Timing of diagnosis affects mortality in critical congenital heart disease. **Arch Dis Child**, v. 101, n. 6, p. 516-20, 2016.

ELMARSFAWY, H; ELASFAR, A; TAHA, F.A. Evaluation of the Growth of Central Pulmonary Arteries Following Patent Ductus Arteriosus Stenting in Patients with Duct Dependent Pulmonary Circulation. **Pediatr Cardiol**, v. 41, n.8, p.1667-1674, 2020.

EWIGMAN, B.G., *et al.* Effect of prenatal ultrasound screening on perinatal outcome: RADIUS Study Group. **N Engl J Med**, v.329(12):821-7, 1993.

FALLOT, A. Contribution a L'anatomie Pathologique de la Maladie Bleue (Cyanose Cardiaque). **Marseilles Med**, v. 25, p.77-82, 1888.

FESSLOVA, V.; NAVA, S.; VILLA, L. Evolution and long term outcome in cases with fetal diagnosis of congenital heart disease: Italian multicentre study. **Heart**, v. 82, p.594–599, 1999.

FIXLER, D.E. *et al.* Mortality in first 5 years in infants with functional single ventricle born in Texas, 1996 to 2003. **Circulation**, v. 121, p. 644–650, 2010.

GARRET, W.J.; ROBINSON, D.E. Fetal heart size measured in vivo by ultrasound. **Pediatrics**, v. 1, p. 25-7, 1970.

GHIGLIA, S.; FESSLOVÀ, V. Pervietà del foramen ovale nei neonati a termine e nei prematuri. Uno studio di follow-up [Patency of foramen ovale in fullterm and preterm neonates. A follow-up study]. **Pediatr Med Chir**. v. 30, n. 4, p. 192-196, 2008.

GROSS, R.E.; HUBBARD, J.P. Surgical ligation of a patent ductus arteriosus: report of first successful case. **JAMA**, v.112, p. 729–731, 1939.

HAGEN, P.T.; SCHOLZ, D.G.; EDWARDS, W.D. Incidence and size of patent foramen ovale during the first 10 decades of life: an autopsy study of 965 normal hearts. **Mayo Clin Proc**, v. 59, p.17—20, 1984.

HAUSDORF, G.; SCHULZE-NEICK, I.; LANGE, P.E. Radiofrequency-assisted “reconstruction” of the right ventricular outflow tract in muscular pulmonary atresia with ventricular septal defect. **Br Heart J**, v. 69: p. 343-6, 1993.

HEYMANN, M.A.; CLYMAN, R.I. Evaluation of alprostadil (prostaglandin E1) in the management of congenital heart disease in infancy. **Pharmacotherapy**, 2(3): p.148-55. 1982.

HOFFMAN, J.I.E. The global burden of congenital heart disease. **Cardiovasc J Afr**, v. 24, p.141–145, 2013.

HOGAN, W.J., *et al.* Fetal Cardiac Intervention for Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum: International Fetal Cardiac Intervention Registry. **Fetal Diagn Ther**. v.1, p.9, 2020.

HOLLAND, B.J.; MYERS, J.A.; WOODS, C.R. Prenatal diagnosis of critical congenital heart disease reduces risk of death from cardiovascular compromise prior



to planned neonatal cardiac surgery: a meta-analysis. **Ultrasound Obstet Gynecol.** v. 45, p. 631–638, 2015.

IBGE – Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística. Estatísticas do Registro Civil 2020. Rio de Janeiro: IBGE, 2021. Disponível em: <<https://www.gov.br/pt-br/noticias/financas-impostos-e-gestao-publica/2021/11/ibge-divulga-resultado-da-pesquisa-estatisticas-do-registro-civil-2020>>. Acesso em: 27 maio. 2022.

IBGE - Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística. População brasileira chega a 213,3 milhões de habitantes, estima IBGE. Rio de Janeiro: IBGE, 2021. Disponível em: <<https://www.gov.br/pt-br/noticias/financas-impostos-e-gestao-publica/2021/08/populacao-brasileira-chega-a-213-3-milhoes-de-habitantes-estima-ibge>>. Acesso em: 28 maio. 2022.

JATENE, A.D. *et al.* Anatomic correction of transposition of the great vessels. **J Thorac Cardiovasc Surg**, v. 72, p. 364–370, 1976.

JENKINS, K.J. *et al.* Consensus-based method for risk adjustment for surgery for congenital heart disease. **J Thorac Cardiovasc Surg**.v.123(1), p.110-8, 2002.

JENKINS, K.J. Risk adjustment for congenital heart surgery: the RACHS-1 method. **Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu**, v.7, p.180-184, 2004.

JENKINS, K.J. *et al.* Reducing mortality and infections after congenital heart surgery in the developing world. **Pediatrics**, v.134, p.1422–1430, 2014.

KIRKLIN, J.W. *et al.* Intracardiac surgery with the aid of a mechanical pump-oxygenator system (gibbon type): report of eight cases. **Mayo Clin Proc**, v. 30, p.201–206, 1955.

KLEINMAN, C.S., *et al.* Echocardiographic studies of the human fetus: prenatal diagnosis of congenital heart disease and cardiac dysrhythmias. **Pediatrics**, v. 65(6), p.1059-1067, 1980.

KLEINMAN, C.S., *et al.* Fetal echocardiography. A tool for evaluation of in utero cardiac arrhythmias and monitoring of in utero therapy: analysis of 71 patients. **The American journal of cardiology**, v. 51 (2), p. 237-43, 1983.

KNOWLES, R.L. *et al.* Newborn screening for congenital heart defects: a systematic review and cost-effectiveness analysis. **Health Technol Assess**, v. 9, n. 44, 2005.

KNOWLES, R.L. *et al.* Mortality with congenital heart defects in England and Wales, 1959–2009: exploring technological change through period and birth cohort analysis. **Arch Dis Child**, v.97, n.10, p.861-5, 2012.

KORBINGER, M.E. Avaliação do sopro cardíaco na infância. **Jornal de Pediatria – v.79, Supl.1, 2003.**

LANG, R.M. *et al.* Recommendations for cardiac chamber quantification by echocardiography in adults: An update from the American Society of

Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. **J Am Soc Echocardiogr**, v. 28, n. 1, p.1-39, 2015.

LEV, M.; PAUL, M.H.; MILLER, R.A. A classification of congenital heart disease based on the pathologic complex. **Am J Cardiol**, v.10, p.733-737, 1962.

LOPES, A.S. *et al.* Mortalidade para cardiopatias congênitas e fatores de risco associados em recém-nascidos. Um estudo de coorte. **Arq Bras Cardiol**, v. 111, n. 5, p. 666-673, 2018.

LOPES, L. M.; ZUGAIB, M. (Org.). Atlas comentado de cardiologia fetal. 1. ed. São Paulo, p. 1. 434, 2003.

LYTZEN, R. *et al.* Live-Born Major Congenital Heart Disease in Denmark: Incidence, Detection Rate, and Termination of Pregnancy Rate From 1996 to 2013. **JAMA Cardiol**, v. 3, n. 9, p. 829-837, 2018.

MAGALHÃES FILHO, J. *et al.* Cardiopatia reumática em crianças e adolescentes: aspectos demográficos, epidemiológicos, clínicos e cirúrgicos num hospital público de referência em Salvador – Bahia. Orientador: Armênio Costa Guimarães. 111 pg. Dissertação (Mestrado). **Escola de Medicina e Saúde Pública**. Salvador, 2012.

MARELLI AJ, *et al.* Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. **Circulation**, v. 115, n. 2, p.163-72, 2007.

MAS, J.L., *et al.* Patent Foramen Ovale Closure or Anticoagulation vs. Antiplatelets after Stroke. **N Engl J Med** , v.377, p.1011—21, 2017.

MAT BAH, M.N. *et al.* Survival and Associated Risk Factors for Mortality Among Infants with Critical Congenital Heart Disease in a Developing Country. **Pediatr Cardiol**, v. 39, n. 7, p. 1389-1396, 2018.

MATTOS, S. S. Cardiologia Fetal. 1. ed. Rio de Janeiro: **Revinter**, v. 1.p.300, 1998.

MELLANDER, M; SUNNEGÅRDH, J. Failure to diagnose critical heart malformations in newborns before discharge - An increasing problem? **Acta Paediatr Int J Paediatr**, v. 95, n. 4, p.407–13, 2006.

MIYAGUE, N.I. *et al.* Epidemiological Study of Congenital Heart Defects in Children and Adolescents. Analysis of 4,538 Cases. **Arq Bras Cardiol**, v.80, n.3, p. 274-8, 2003.

MORTON, S.U.; BRODSKY, D. Fetal Physiology and the Transition to Extrauterine Life. **Clin Perinatol**, v.43, n.3, p.395-407, 2016.

NICK,T.G.; CAMPBELL, K.M. Logistic regression. **Methods Mol Biol**, v.404, p.273-301, 2007.

NINA, R.V.A.H. *et al.* O escore de risco ajustado para cirurgia em cardiopatias congênitas (RACHS-1) pode ser aplicado em nosso meio? **Rev Bras Cir Cardiovasc**, v. 22(4), p.425-31, 2007.

NOMURA, R.M., *et al.* Conjoined twins and legal authorization for abortion. **Rev Assoc Med Bras**, n.57, v.2, p.205-10, 2011.

NOONAN, J.A. A history of pediatric specialties: the development of pediatric cardiology. **Pediatr Res**, v. 56, n.2, p. 298-306, 2004.

OLIVEIRA, P.R. *et al.* Relação público-privada na política brasileira de atenção cardiovascular de alta complexidade. **Revista de Administração Pública**, v. 53, n.4, p.753-768, 2019.

OSTER, M.E. *et al.* Temporal trends in survival among infants with critical congenital heart defects. **Pediatrics**, v. 131, p.1502–1508, 2013.

OTTOSON, D. Ulf von Euler. Ulf von Euler. 3 milestones in medicine: substance P, prostaglandin and noradrenaline. **Lakartidningen**, v. 80(15), p.1579–82, 1983.

PEDRA, S.F.; PERALTA, C.F.; PEDRA, C.A.C. Future Directions of Fetal Interventions in Congenital Heart Disease. **Interv Cardiol Clin**, v. 2, n.1, p. 1-10, 2013.

PEDRA, S. R. F. F., *et al.*. Brazilian Fetal Cardiology Guidelines 2019. **Arquivos Brasileiros de Cardiologia**, v. 112, p. 600-648, 2019.

PETERSON, C. *et al.* Late detection of critical congenital heart disease among US infants: estimation of the potential impact of proposed universal screening using pulse oximetry. **JAMA Pediatr** v. 168, p. 361–370, 2014.

PINTO JÚNIOR, V.C. *et al.* Situação das cirurgias cardíacas congênitas no Brasil. **Rev Bras Cir Cardiovasc**, v. 19, n. 2, III-VI, 2004.

PINTO JÚNIOR, V.C.; RODRIGUES, L.C.; MUNIZ, C.R. Reflexões sobre a formulação de políticas de atenção cardiovascular pediátrica no Brasil. **Rev Bras Cir Cardiovasc**, v.24, n.1, p.73-80, 2009.

PINTO JÚNIOR, V. C.; FRAGA, M.N.O.; FREITAS, S.M. Analysis of ordinances regulating the national policy of high complexity cardiovascular care. **Revista Brasileira de Cirurgia Cardiovascular**, v. 27, p. 463-468, 2012.

PINTO JÚNIOR, V.C. *et al.* Regionalização da cirurgia cardiovascular pediátrica brasileira. **Rev Bras Cir Cardiovasc**, v. 28, n. 2, p. 256-62, 2013.

PINTO JÚNIOR, V. C. **Cardiopatas congênitas: rede de atenção à saúde**. 1a ed. Fortaleza: Gráfica e Editora LCR, 2015, p.50.

PLANA, M.N., *et al.* Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects. **Cochrane Database Syst Rev.** v.3, n.3: art. no.CD011912, 2018.

PRADAT, P. *et al.* The epidemiology of cardiovascular defects, part I: a study based on data from three large registries of congenital malformations. **Pediatr Cardiol**, v.24, p.195-221, 2003.

RIVERA, I.R. *et al.* Cardiopatia congênita no recém-nascido: da solicitação do pediatra à avaliação do cardiologista. **Arq Bras Cardiol**, v. 89, n. 1, p. 6-10, 2007.

RUBIO-ALVAREZ V, LIMON-LASON R, SONI J. Valvulotomias intracardíacas por medio de un cateter. **Arch Inst Cardiol Méx**, v. 23, p.83-192, 1953.

SAMÁNEK, M.; VORÍSKOVÁ. M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective Bohemia survival study. **Pediatr Cardiol**, v. 20, n.6, p. 411-417, 1999.

SAUVAGE, L.R.; MANSFIELD, P.B.; STAMM, S.J. Physiologic classification of congenital heart disease. **AORN J**, v. 18 (1), p. 61-83, 1973.

SBP – Sociedade Brasileira de Pediatria. Governo lança Plano Nacional de Assistência à Criança com Cardiopatia Congênita, elaborado com contribuições da **SBP**. Rio de Janeiro: SBP, 2017. Disponível em: <<https://www.sbp.com.br/imprensa/detalhe/nid/governo-lanca-plano-nacional-de-assistencia-a-crianca-com-cardiopatia-congenita-elaborado-com-contribuicoes-da-sbp/>>. Acesso em: 28 maio. 2022.

SHAMPO, M.A.; KYLE R.A. Sune Bergström--Nobel Prize for prostaglandin studies. **Mayo Clin Proc**, v.73, n.5, p.462, 1998.

SCHOBBER, P.; BOER, C.; SCHWARTE, L.A. Correlation Coefficients: Appropriate Use and Interpretation. **Anesth Analg**, v. 126(5), p.1763-1768, 2018.

SILVA, M.E.M. *et al.* Cirurgia cardíaca pediátrica: o que esperar da intervenção fisioterapêutica? **Rev. bras. cir. Cardiovasc**, v.26, n.2, p.264-272, 2011.

SOARES, A.M. Mortalidade para cardiopatias congênitas e fatores de risco associados em recém-nascidos. Um estudo de coorte – Minieditorial. **Arq Bras Cardiol**, v. 111, n. 5, p. 674-675, 2018.

STENSON, N. Embroy monstro affinis Parisiis dissecties. **Acta Med Phielos Hafneinsis**, v.1, p. 200–304, 1665.

TARASOUTCHI F. *et al.* Atualização das Diretrizes Brasileiras de Valvopatias. **Arq Bras Cardiol**. 2020; 115(4):720-775.

TEGNANDER, E., *et al.* Prenatal detection of heart defects at the routine fetal examination at 18 weeks in a nonselected population. **Ultrasound Obstet Gynecol**, v.5(6):372-80, 1995.

THANGARATINAM, S. *et al.* Accuracy of pulse oximetry in screening for congenital heart disease in asymptomatic newborns: A systematic review. **Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed**, v. 92, n. 3, p.176–80, 2007.

UNICEF. Organização Mundial de Saúde. Levels & Trends in Child Mortality Report, **UNICEF**, 2017.

VERHEUGT, C.L. *et al.* Gender and outcome in adult congenital heart disease. **Circulation**, v.118, n.1, p.26-32, 2008.

VETTUKATTIL, J.J. Pathophysiology of Patent Ductus Arteriosus in the Preterm Infant. **Curr Pediatr Rev**. v. 12, n.2, p.120-122, 2016.

WORLD HEALTH ORGANIZATION. Rheumatic fever and rheumatic heart disease: report of a WHO expert consultation on rheumatic fever and rheumatic heart disease, Geneva, 2001 Oct 29 - Nov 1. **WHO**, 2004. Disponível em: <  
<https://apps.who.int/iris/handle/10665/42898>>, acesso em: 04 jun 2022.



WREN, C.; RICHMOND, S.; DONALDSON, L. Presentation of congenital heart disease in pregnancy: Implications for routine examination. **Arch Dis Child Fetal Neonatal**, v. 80, p.49–53, 1999.

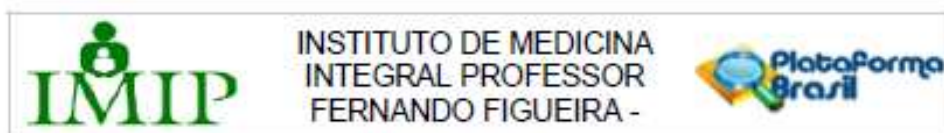
WREN, C.; REINHARDT, Z.; KHAWAJA, K. Twenty-year trends in diagnosis of life-threatening neonatal cardiovascular malformations. **Arch Dis Child Fetal Neonatal**, v. 93, p. 33–35, 2008.

## Anexos

### Anexo 1

Parecer consubstanciado do Comitê de Ética em Pesquisa.

	<b>INSTITUTO DE MEDICINA INTEGRAL PROFESSOR FERNANDO FIGUEIRA -</b>	
<b>PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP</b>		
<b>DADOS DO PROJETO DE PESQUISA</b>		
<b>Título da Pesquisa:</b> PERFIL DIAGNÓSTICO DAS CARDIOPATIAS NA INFÂNCIA NO VALE DO SÃO FRANCISCO		
<b>Pesquisador:</b> NATALIA FREITAS DE DEUS VALE ARAGAO		
<b>Área Temática:</b>		
<b>Versão:</b> 3		
<b>CAAE:</b> 02722918.0.0000.5201		
<b>Instituição Proponente:</b> Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira - IMIP/PE		
<b>Patrocinador Principal:</b> Financiamento Próprio		
<b>DADOS DO PARECER</b>		
<b>Número do Parecer:</b> 3.174.541		
<b>Apresentação do Projeto:</b>		
A demografia das cardiopatias na infância no Vale do Rio São Francisco é um dado de proporções desconhecidas. Esta macrorregião de saúde (conhecida como Rede Pernambuco-Bahia) é composta por 53 cidades e 1.9 milhões de indivíduos, porém não dispõe de centros especializados em cardiologia pediátrica, mas apenas de um hospital público de referência pediátrica para casos graves, em Petrolina-Pernambuco.		
As crianças que requerem cirurgia cardíaca precisam de transferência para Recife (a 707 km) ou Salvador (a 534 km). Até o presente momento, não há registros da análise das cardiopatias na infância nesta área.		
<b>Objetivo da Pesquisa:</b>		
Realizar perfil diagnóstico das cardiopatias em pacientes internados em hospital pediátrico de referência localizado no sertão brasileiro, no Vale do Rio São Francisco.		
<b> Avaliação dos Riscos e Benefícios:</b>		
Adequados		
<b>Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:</b>		
Atendidas as pendências do parecer do Colegiado		
<b>Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:</b>		
Adequados		
<b>Endereço:</b> Rua dos Coelhos, 300 <b>Bairro:</b> Boa Vista <b>CEP:</b> 50.070-902 <b>UF:</b> PE <b>Município:</b> RECIFE <b>Telefone:</b> (81)2122-4756 <b>Fax:</b> (81)2122-4782 <b>E-mail:</b> comitedeetica@imip.org.br		



Continuação do Parecer: 3.174.541

**Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:**

Aprovado.

**Considerações Finais a critério do CEP:**

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_1204461.pdf	18/01/2019 19:27:47		Acelto
Outros	carta_encaminhamento_18jan.pdf	18/01/2019 19:26:59	NATALIA FREITAS DE DEUS VALE ARAGAO	Acelto
Outros	termo_assentimento_perfil.doc	18/01/2019 19:24:22	NATALIA FREITAS DE DEUS VALE ARAGAO	Acelto
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	termo_consentimento_responsaveis_perfil.doc	18/01/2019 19:23:53	NATALIA FREITAS DE DEUS VALE ARAGAO	Acelto
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	ProjetoPesquisa_CardiopatiasCongenitas_estudoretrospectivo.doc	19/12/2018 18:04:54	NATALIA FREITAS DE DEUS VALE ARAGAO	Acelto
Folha de Rosto	folhaDeRosto_09_11.pdf	09/11/2018 16:52:19	NATALIA FREITAS DE DEUS VALE ARAGAO	Acelto

**Situação do Parecer:**

Aprovado

**Necessita Apreciação da CONEP:**

Não

RECIFE, 27 de Fevereiro de 2019

Assinado por:  
Lygia Carmen de Moraes Vandertel  
(Coordenador(a))

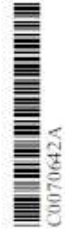
Endereço: Rua dos Coelhos, 300  
Bairro: Boa Vista CEP: 50.070-902  
UF: PE Município: RECIFE  
Telefone: (81)2122-4756 Fax: (81)2122-4782 E-mail: comtedeetica@imip.org.br

**Anexo 2**

Projeto de Lei 5248/16



CÂMARA DOS DEPUTADOS



**\*PROJETO DE LEI N.º 5.248, DE 2016**  
 (Do Sr. Weverton Rocha)

Dispõe sobre a obrigatoriedade de realização do exame denominado Ecocardiograma fetal em gestantes.

**DESPACHO:**  
 ÀS COMISSÕES DE:  
 SEGURIDADE SOCIAL E FAMÍLIA;  
 FINANÇAS E TRIBUTAÇÃO (ART. 54 RICD) E  
 CONSTITUIÇÃO E JUSTIÇA E DE CIDADANIA (ART. 54 RICD)

**APRECIÇÃO:**  
 Proposição Sujeita à Apreciação do Plenário

**SUMÁRIO**

I - Projeto inicial

II - Projetos apensados: 5713/16, 6659/16 e 10946/18

(\*) Atualizado em 21/11/18, para inclusão de apensados (3)



2

O Congresso Nacional decreta:

**Art. 1º** O exame denominado Ecocardiograma fetal, integrará o rol de exames obrigatórios a serem realizados nas gestantes, em todos os hospitais e maternidades públicos.

**Art. 2º** Esta Lei entra em vigor na data de sua publicação.

#### JUSTIFICAÇÃO

A garantia de acesso de cada recém-nascido a testes que permitam a identificação precoce, pré-sintomática, e a correção oportuna de toda e qualquer anomalia representa oferecer à criança a possibilidade de ampla inserção na sociedade, de desenvolvimento pleno e de realização como ser humano. Assim, são muito importantes os procedimentos que detectem, tanto no período gestacional como no início da vida, agravos que podem comprometer seriamente ou impossibilitar a sobrevivência. A oportunidade de triar as doenças e adotar imediatamente condutas para tratar a criança é preciosa.

Este é o motivo pelo qual a incorporação às ações do Sistema Único de Saúde do teste do pezinho e suas subseqüentes ampliações representa uma conquista significativa para sobrevivência dos recém-nascidos.

Com o avançar do conhecimento científico, somam-se dia a dia inovações em diagnóstico e tratamento, inclusive na fase intrauterina. O exame denominado Ecocardiograma fetal é uma dessas inovações que permitem estudos ecográficos que admitem detalhar cada centímetro do coração do feto, diagnosticando assim as cardiopatias congênitas, arritmias ou distúrbios funcionais do coração fetal.

As cardiopatias congênitas estão entre as malformações mais comuns em fetos humanos e, como grupo, consideradas as mais frequentes. Pelo seu mau prognóstico, contribuem significativamente para a mortalidade infantil, tornando-se responsáveis por cerca de 10% dos óbitos infantis e metade das mortes por malformação congênita.

Exames como o Ecocardiograma fetal detecta tal mal formação, no entanto, o exame tem sido indicado apenas para gestantes em que o risco de malformação cardíaca do bebê é maior, como em diabéticas, hipertensas e mulheres que utilizam medicamentos, ou ainda quando há suspeita de alteração genética, como a Síndrome de Down. Para quem está neste grupo, o exame pode ser realizado no Sistema Único de Saúde (SUS). Fora dessa indicação, no entanto, está disponível em hospitais e



**UNIVERSIDADE FEDERAL DO VALE DO SÃO FRANCISCO  
CURSO DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS DA SAÚDE E BIOLÓGICAS**

**NATÁLIA FREITAS DE DEUS VALE ARAGÃO**

**REGISTRO CLÍNICO DE CRIANÇAS PORTADORAS DE CARDIOPATIAS EM  
HOSPITAL PEDIÁTRICO NO VALE DO SÃO FRANCISCO**

**PETROLINA**

**2022**