

UFBA

Universidade Federal da Bahia
Instituto de Ciências da Saúde

JUCIANE ROCHA GUIMARÃES



**PERFIL CLÍNICO E EPIDEMIOLÓGICO
DE UMA UNIDADE DE TERAPIA
INTENSIVA CARDIOPEDIÁTRICA, EM
HOSPITAL TERCIÁRIO, NA CIDADE DE
SALVADOR - BAHIA**

Salvador
2016



UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
INSTITUTO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE



JUCIANE ROCHA GUIMARÃES

**PERFIL CLÍNICO E EPIDEMIOLÓGICO DE UMA UNIDADE DE TERAPIA
INTENSIVA CARDIOPEDIÁTRICA, EM HOSPITAL TERCIÁRIO, NA CIDADE DE
SALVADOR - BAHIA.**

Dissertação de Mestrado.

**Salvador
2016**

JUCIANE ROCHA GUIMARÃES

**PERFIL CLÍNICO E EPIDEMIOLÓGICO DE UMA UNIDADE DE TERAPIA
INTENSIVA CARDIOPEDIÁTRICA, EM HOSPITAL TERCIÁRIO, NA CIDADE DE
SALVADOR - BAHIA.**

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas, do Instituto de Ciências da Saúde, da Universidade Federal da Bahia, como requisito para obtenção do grau de Mestre em Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas.

Orientadora: Profa. Dra. Isabel Cristina Britto Guimarães.

**Salvador
2016**

Modelo de ficha catalográfica fornecido pelo Sistema Universitário de Bibliotecas da UFBA para ser confeccionada pelo autor

Guimarães, Juciane Rocha

Perfil clínico e epidemiológico de uma unidade de terapia intensiva cardiopediátrica, em hospital terciário, na cidade de Salvador - Bahia / Juciane Rocha Guimarães. -- Salvador, 2016.

62 f. : il

Orientadora: Isabel Cristina Britto Guimarães.

Dissertação (Mestrado - Programa de Pós-Graduação em Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas) -- Universidade Federal da Bahia, Instituto de Ciências da Saúde, 2016.

1. Cardiopatias congênitas - Epidemiologia. 2. Unidades de Terapia Intensiva - Estatística & dados numéricos. I. Guimarães, Isabel Cristina Britto. II. Título.

UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
INSTITUTO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE



ATA DA SESSÃO PÚBLICA DO COLEGIADO DO PROGRAMA DE PÓS- GRADUAÇÃO
PROCESSOS INTERATIVOS DOS ÓRGÃOS E SISTEMAS

Aos vinte e cinco dias do mês de novembro de dois mil e dezesseis, reuniu-se em sessão pública o Colegiado do Programa de Pós- Graduação Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas com a finalidade de apreciar a **Defesa Pública da Dissertação** da Mestranda **Juciane Rocha Guimarães**, através da Comissão Julgadora composta pelos **Professores Isabel Cristina Britto Guimarães, Jackson Brandão Lopes e Ana Luisa Vilas-Boas**. O título da Dissertação apresentada foi **Perfil clínico e epidemiológico de uma unidade de terapia intensiva cardiopediátrica, de um hospital terciário, na cidade de Salvador-Bahia**. Ao final dos trabalhos, os membros da mencionada Comissão Examinadora emitiram os seguintes pareceres:

Profa. Dra. Isabel Cristina Britto Guimarães Aprovada
Prof. Dr. Jackson Brandão Lopes Aprovada
Profa. Dra. Ana Luisa Vilas-Boas Aprovada

Franqueada a palavra, como não houve quem desejasse fazer uso da mesma lavrou-se a presente ata, que após lida e aprovada, foi assinada por todos.

Salvador, Bahia, 25 de novembro de 2016

Profa. Dra. Isabel Cristina Britto Guimarães Isabel Cristina Britto Guimarães
Prof. Dr. Jackson Brandão Lopes Jackson Brandão Lopes
Profa. Dra. Ana Luisa Vilas-Boas Ana Luisa Vilas-Boas

AGRADECIMENTOS

À minha orientadora, Dra. Isabel Guimarães, por ter gentilmente me guiado no decorrer deste trabalho, acreditando nesta realização.

A todos os professores e funcionários do Instituto de Ciências da Saúde, especialmente ao professor Roberto Paulo e professor Maurício Cardeal, pelas orientações e pelos conhecimentos transferidos no decorrer do curso.

Ao professor Carlos Silva e à professora Mônica Rebouças, pela competência no suporte nas análises estatísticas e na construção dos resultados.

À Dr^a Ana Luísa Vilas Boas , Dr. Jackson Lopes, Dr^a Tereza Robazzi e Dr. Bruno Rocha pelas contribuições, enquanto componentes da banca examinadora, durante a qualificação e defesa desta dissertação.

Ao Serviço de Arquivo Médico do Hospital Ana Nery, em especial a Leonardo, que muito contribuiu para a obtenção dos prontuários.

Aos colegas da turma de mestrado, pelo incentivo e companheirismo.

Ao meu esposo Zenilton e às amigas Maria e Flor, pelo apoio durante essa trajetória.

A todas as pessoas que contribuíram para a concretização deste trabalho.

A todas as crianças cardiopatas do Estado da Bahia, a esses pequenos que se tornam grandes aos nossos olhos por não desistirem da vida, mostrando-nos a cada dia que somos mais do que pesquisadores ávidos por resultados, mas pessoas que lutam para salvar vidas.

DEDICATÓRIA

Ao meu filho Miguel, motivo da minha alegria em todas as horas.

"A DÚVIDA É O PRINCÍPIO DA SABEDORIA."

(ARISTÓTELES)

GUIMARAES, Juciane Rocha. *Perfil clínico e epidemiológico de uma unidade de terapia intensiva cardiopediátrica, em hospital terciário, na cidade de Salvador - Bahia*. 2016. 63 f. Dissertação (Programa de Pós-Graduação em Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas) - Instituto de Ciências da Saúde, Universidade Federal da Bahia, Salvador.

RESUMO

As cardiopatias na infância, sejam congênitas ou adquiridas, representam importante causa de morbimortalidade. Descritas como problemas estruturais presentes no coração desde o nascimento, as cardiopatias congênitas decorrem de falhas no desenvolvimento cardíaco do feto, logo após a concepção, e estão relacionadas de forma direta com alterações do fluxo sanguíneo pulmonar. Quando o tratamento adequado não é instituído, as manifestações clínicas levam essas crianças a óbito ainda no período neonatal. A cardite reumática é considerada a principal causa de doença cardíaca entre crianças em países subdesenvolvidos e em desenvolvimento. Este trabalho objetivou conhecer o perfil clínico e epidemiológico dos pacientes admitidos na Unidade de Terapia Intensiva Cardiopediátrica em um hospital terciário, na cidade de Salvador-Bahia. Estudo transversal, de caráter exploratório, realizado no período de janeiro de 2013 a dezembro de 2014, por meio do prontuário do paciente, teve a amostra composta por 307 crianças e adolescentes, portadoras de cardiopatias congênitas e adquiridas, provenientes do interior da Bahia e região metropolitana de Salvador, com idade entre zero a 15 anos. O escore de RACHS-1 foi utilizado para a categorização dos diversos procedimentos cirúrgicos. A maioria dos pacientes (64,8%) foi proveniente do interior do Estado. Predominaram pacientes do sexo masculino (52,4%), eutróficos (35,1%) e com idade acima de 28 dias até um ano (44%). As cardiopatias congênitas (91,9%) prevaleceram sobre as adquiridas (8,1%). As complicações hemodinâmicas foram as mais frequentes nessa amostragem (64,3). A maioria dos pacientes (88,9%) evoluiu para alta e 11,1% foram a óbito, tendo o choque cardiogênico como causa principal (61,8%). Quanto ao escore RACHS-1, as cirurgias de correção total ocorreram em 75,8% e as parciais em 24,2% dos pacientes classificados. A categoria de risco 3 apresentou maior frequência (44,9%), porém, a categoria de risco 4 apresentou maior prevalência para óbito (38,5%). Os critérios clínicos e epidemiológicos estabelecidos para este estudo possibilitaram a identificação do perfil da população estudada. Pacientes com idade entre 28 dias a um ano ($p=0,001$), portadores de cardiopatias congênitas cianogênicas ($p=0,004$), submetidos à cirurgia cardíaca com tempo de CEC superior a 120 minutos ($p=0,018$), possuem maior risco de óbito.

Palavras-chave: Cardiopatias congênitas. Epidemiologia. Unidades de terapia intensiva.

GUIMARAES, Juciane Rocha. *Clinical and epidemiological profile of a cardio pediatric intensive care unit in a tertiary hospital in the city of Salvador - Bahia*. 2016. 63 s. Master (Post Graduate Programme in Interactive Process of Organs and Systems) - Institute of Health Sciences, Federal University of Bahia, Salvador.

ABSTRACT

Heart diseases in childhood, whether congenital or acquired, are an important cause of morbidity and mortality. Described as structural problems in the heart since birth, congenital heart diseases result from failures in cardiac development of the fetus, soon after conception, and are related directly to changes in pulmonary blood flow. When the appropriate treatment is not set out, the clinical manifestations lead to the death of these children in the neonatal period. Rheumatic carditis is considered the main cause of heart disease among children in underdeveloped and developing countries. This study aimed to get to know the clinical and epidemiological profile of patients admitted to the Cardio Pediatric Intensive Care Unit in a tertiary hospital in the city of Salvador, Bahia. This cross-sectional exploratory study performed from January 2013 to December 2014, based on patient's record, had a sample of 307 children and adolescents aged zero to 15 years, with congenital and acquired heart disease from the countryside of Bahia and Salvador metropolitan region. The RACHS-1 score was used for the categorization of the various surgical procedures. The majority of the patients (64.8%) came from the countryside. There was a predominance of male patients (52.4%), eutrophic (35.1%) aged from 28 days up to one year (44%). Congenital heart diseases (91.9%) prevailed over acquired heart diseases (8.1%). Hemodynamic complications were more frequent in this sample (64.3). Most patients (88.9%) evolved to hospital discharge and 11.1% died of cardiogenic shock (61.8%). As for the RACHS-1 score, the total correction surgery occurred in 75.8% and the partial correction surgery in 24.2% of the patients. The risk 3 category had the highest rate (44.9%), whereas the risk 4 category had higher prevalence of death (38.5%). The clinical and epidemiological criteria for this study allowed the identification of the population profile. Patients aged between 28 days to one year ($p = 0.001$), with cyanotic congenital heart disease ($p = 0.004$) undergoing cardiac surgery with cardiopulmonary bypass time greater than 120 minutes ($p = 0.018$), have a higher risk of death.

Keywords: Heart diseases. Epidemiology. Intensive care units.

LISTA DE SIGLAS E ABREVIATURAS

- ASLO** - antiestreptolisina O
- CATVP** - Conexão anômala total de veias pulmonares
- CEC** - Circulação extracorpórea
- CIA** - Comunicação interatrial
- CIV** - Comunicação interventricular
- CoAo** - Coarctação da aorta
- DATASUS** - Departamento de Informática do Sistema Único de Saúde
- DSAVP** - Defeito do septo atrioventricular forma parcial
- DSAVT** - Defeito do septo atrioventricular forma total
- DVSVD** - Dupla via de saída do ventrículo direito
- EBHGA** - Estreptococos beta-hemolítico do grupo A
- ECG** - Eletrocardiograma
- ECO** - Ecocardiograma transtorácico com Doppler
- EP** - Estenose pulmonar
- ETE** - Ecocardiograma transesofágico com Doppler
- FR** - Febre reumática
- IAM** - Infarto agudo do miocárdio
- IMC** - Índice de massa corpórea
- OMS** - Organização Mundial de Saúde
- OR** - *Odds ratio*
- PCA** - Persistência do canal arterial
- PCR** - Proteína C reativa
- RACHS-1** - Risco ajustado para cirurgia de cardiopatias congênitas
- RMN** - Ressonância nuclear magnética
- SAME** - Serviço de Arquivo Médico
- SBC** - Sociedade Brasileira de Cardiologia
- SBP** - Sociedade Brasileira de Pediatria
- SCEH** - Síndrome do coração esquerdo hipoplásico
- TGA** - Transposição das grandes artérias

UTI - Unidade de terapia intensiva

LISTA DE FIGURAS

- Figura 1** Classificação didática das cardiopatias congênitas 19
- Figura 2** Triagem neonatal de cardiopatia congênita crítica: oximetria de pulso como ferramenta de triagem neonatal. Fonte: SBC, 2011 23

LISTA DE GRÁFICOS

Gráfico 1	Frequência dos tipos de cardiopatias acianogênica, envolvendo 152 pacientes, em UTI Cardiopediátrica (2013-2014)	36
Gráfico 2	Frequência dos tipos de cardiopatias cianogênicas, envolvendo 127 pacientes, em UTI Cardiopediátrica (2013-2014)	37
Gráfico 3	Tipos de complicações encontradas no pós-operatório envolvendo 94 pacientes, em UTI Cardiopediátrica (2013-2014)	38
Gráfico 4	Motivo de permanência na UTI Cardiopediátrica (2013-2014)	39
Gráfico 5	Frequência de complicação por tempo de circulação extracorpórea (CEC), em UTI Cardiopediátrica (2013-2014)	40

LISTA DE TABELAS

Tabela 1	Distribuição dos 307 pacientes quanto às características demográficas, perfil nutricional (Z escore) e tipo de cardiopatias (2013-2014)	34
Tabela 2	Frequência dos tipos de tratamento por cardiopatias adquiridas e congênitas, em 307 pacientes, em UTI Cardiopediátrica (2013-2014)	36
Tabela 3	Distribuição dos 138 pacientes por tempo de circulação extracorpórea (CEC), em UTI Cardiopediátrica (2013-2014)	38
Tabela 4	Evolução dos 307 pacientes internados na UTI Cardiopediátrica (2013-2014)	40
Tabela 5	Frequência de óbitos por categorias de idade, sexo, perfil nutricional (Escore Z), diagnóstico, tratamento e tempo de circulação extracorpórea (CEC), em UTI Cardiopediátrica (2013-2014)	42
Tabela 6	Distribuição dos 190 pacientes por categorias de risco, do escore RACHS-1, em UIT Cardiopediátrica (2013-2014)	43
Tabela 7	Distribuição da mortalidade hospitalar, de 20 pacientes, quanto à categoria de risco do escore RACHS-1, em UTI Cardiopediátrica (2013-2014)	45

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	14
2 REVISÃO DA LITERATURA	17
2.1 EPIDEMIOLOGIA	17
2.2 CARDIOPATIAS CONGÊNITAS	18
2.2.1 Síndromes associadas	20
2.2.2 Diagnóstico	21
2.2.3 Tratamento	25
2.2.4 RACHS-1	25
2.3 CARDIOPATIAS ADQUIRIDAS.....	26
2.3.1 Diagnóstico	27
2.3.2 Tratamento	28
3 OBJETIVO	30
3.1 OBJETIVO GERAL	30
3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS	31
4 MÉTODO	31
4.1 CASUÍSTICA	31
4.2 ASPECTOS ÉTICOS.....	32
4.3 ANÁLISE ESTATÍSTICA	33
5 RESULTADOS	34
6 DISCUSSÃO	46
7 CONSIDERAÇÕES FINAIS	51
REFERÊNCIAS	52
APÊNDICE – Ficha de Pesquisa/Coleta.....	58
ANEXO – Escore de RACHS-1.....	61

1 INTRODUÇÃO

As doenças cardíacas na infância, sejam congênitas ou adquiridas, representam importante causa de morbimortalidade. No Brasil, estima-se que anualmente haja o aparecimento de aproximadamente 28 mil novos casos de cardiopatia congênita (SILVA et al., 2011). Das crianças que nascem com problemas cardíacos, em torno de 80% terão necessidade de alguma cirurgia cardíaca durante a sua evolução, segundo a American Heart Association (2011a). Contudo, conforme citado por Pinto e colaboradores (2004), apenas de 30 a 35% dos pacientes que necessitam de cirurgia cardíaca conseguem ter acesso a esse tipo de tratamento, quer seja paliativo ou corretivo.

Conforme citado por Hoffman e Kaplan (2002), as cardiopatias congênitas estão entre os defeitos congênitos mais comuns, representando cerca de 40% dos óbitos por malformações congênitas. Desde 2001, as anomalias congênitas são a segunda maior causa de mortalidade em menores de um ano, conforme o Sistema de Informação sobre Mortalidade do Ministério da Saúde (BRASIL. Departamento de Informática do SUS, 2008?).

Nos casos acompanhados de repercussões críticas, decorrentes do fechamento ou restrição do canal arterial, onde há a necessidade de intervenção cirúrgica ou percutânea, ainda no primeiro ano de vida, 30% dessas crianças recebem alta hospitalar após o nascimento sem o devido diagnóstico, o que pode incorrer em complicações ou até óbito precoce (SANTANA, 2005).

Das crianças nascidas com cardiopatia congênita, 20% morrem no primeiro ano de vida (GOLDMAN; AUSIELLO, 2005). Para Bosi e colaboradores (2003), essa é a principal causa de morbimortalidade, constituindo também considerável impacto nos custos com serviços de saúde. Dados do Relatório da Sociedade Brasileira de Cirurgia Cardiovascular de 2004 apontam um *deficit* de 65% de intervenções cirúrgicas em cardiopatias congênitas no Brasil, sendo os maiores índices nas regiões Norte e Nordeste, com 93,5% e 77,4%, respectivamente.

Ainda assim, a taxa de mortalidade por cardiopatias congênitas se apresenta em declínio. Muito provavelmente, isso esteja atrelado aos significativos avanços clínicos, cirúrgicos e intervencionistas, nessas últimas décadas, em relação ao tratamento de pacientes com cardiopatias, sobretudo àqueles com malformações complexas (MCCRINDLE et al., 2006; MULLER et al., 2011).

Desde a década de 1980, tem sido crescente o aumento de cirurgias para correções de

cardiopatias congênitas (LISBOA et al., 2010). O tratamento cirúrgico, dependendo do quadro clínico do paciente, objetiva a correção definitiva dos defeitos, bem como o controle dos sintomas, prevenindo também futuros eventos (JATENE, 2002).

De acordo com o DATASUS, um total de 6.229 cirurgias cardíacas foram realizadas em crianças, no período de janeiro de 2004 a dezembro de 2007 (BRASIL. Departamento de Informática do SUS, 2008?). As doenças do aparelho circulatório nesse mesmo período somam 29,4% em crianças, com idade entre 1 e 14 anos, seguidas pelas doenças relacionadas ao aparelho respiratório que atingem a 15,5% (BRASIL. Departamento de Informática do SUS, 2016).

Cardiopatia congênita é o nome genérico que descreve anormalidades do coração e dos grandes vasos presentes no nascimento (COTRAN et al., 2000). De acordo com a American Heart Association (2011b), esses defeitos tem início desde o desenvolvimento do feto no útero, podendo afetar cerca de 8 a 10:1.000 nascidos vivos.

A maioria dos defeitos cardíacos é de etiologia desconhecida, porém, vários fatores estão associados à maior incidência, tais como: Diabetes *mellitus* materna, idade materna acima de 40 anos e hereditariedade. Dentre as causas mais comuns, destacam-se os medicamentos, a radiação, algumas patologias como a rubéola e o vírus Coxsackie B e manobras abortivas (BRAUNWALD, 2009).

Em países desenvolvidos, a Doença de Kawasaki constitui a principal causa de doença cardíaca adquirida, com destaque para as crianças dos EUA e Japão, apresentando incidência que varia de 3-8 a 112 por 100 000 crianças com faixa etária abaixo dos cinco anos (EUCLIN et al., 2009). Os aneurismas e estenoses de artérias coronárias, frequentemente, estão presentes em 20 a 25% dos pacientes não tratados que desenvolvem IAM e morte súbita (CHUNG; STEIN, 1998; DAJANI et al., 1993).

No nosso estudo, a Doença de Kawasaki não foi abordada pelo fato de a cardite reumática ser a mais frequente cardiopatia adquirida na idade pediátrica em todo o mundo, mantendo-se como a principal causa de doença cardíaca entre crianças em países subdesenvolvidos em desenvolvimento, como é o caso do Brasil (MULLER, 1996; MORETTI; FERREIRA, 2010). No período de 2007 e 2008, segundo o DATASUS, foram realizadas 3.606 internações por doença reumática, sendo registrados 238 óbitos (6,6%) em crianças e adolescentes com idades entre 5 a 19 anos (BRASIL. Departamento de Informática do SUS, 2009?).

Na última década, houve um crescimento significativo das unidades de terapia intensiva especializadas em pós-operatório de cirurgia cardiopediátrica, o que resultou num

aumento das taxas de sucesso terapêutico nesse grupo específico (BAKSHI et al., 2007).

Diante do exposto, em um cenário que reflete a realidade da assistência às crianças cardiopatas, foi desenvolvido um estudo transversal, de caráter exploratório, com o objetivo de conhecer o perfil epidemiológico, clínico e cirúrgico das crianças admitidas em uma Unidade de Terapia Intensiva Cardiopediátrica, na cidade de Salvador-Bahia.

O conhecimento do perfil desses pacientes cardiopatas é relevante para o direcionamento de recursos e otimização dos resultados, por meio atualização dos dados epidemiológicos e o conhecimento do perfil clínico e cirúrgico dessa população. O presente estudo poderá oferecer subsídios para a avaliação e adequação do funcionamento das unidades terciárias de tratamento, no sentido de direcionar a previsão do aporte tecnológico e reavaliação dos processos, além de poder contribuir na formulação de ações governamentais para a melhoria da saúde pública, principalmente no diagnóstico e tratamento precoce das crianças e adolescentes cardiopatas, provenientes do interior do estado da Bahia.

2 REVISÃO DA LITERATURA

Esta seção trata da epidemiologia e das cardiopatias congênita e adquirida, bem como das ações a elas relacionadas.

2.1 EPIDEMIOLOGIA

Nos países desenvolvidos, a incidência de cardiopatia congênita chega a 0,8%; já nos países subdesenvolvidos esse percentual se aproxima de 1,2% (SANTANA, 2005). No Brasil, estima-se que anualmente haja o aparecimento de aproximadamente 28 mil novos casos por ano (SILVA, 2011), sendo que para atender essa demanda o estimado seria, em média, mais de 23 mil cirurgias por ano. Entre os anos de 2004 e 2007, foram registradas 6.229 cirurgias cardíacas (PINTO, 2004; DATASUS, 2016).

Os óbitos fetais por cardiopatias congênitas apresentam elevada incidência de acordo com a idade gestacional, variando entre 0,5 a 39,5%, podendo incidir cinco vezes mais em fetos do que em nascidos vivos. Tal registro passou a ser respaldado com o uso da ecocardiografia fetal durante o primeiro trimestre gestacional (SAMPAIO et al., 2012).

Cerca de 50% das crianças cardiopatas vão a óbito no primeiro ano de vida, sendo que 20 a 30% nem chegam a essa idade. Apresentando ou não sintoma, quando o tratamento adequado não é instituído, o quadro clínico pode se complicar com manifestações clínicas, como crises de hipóxia ou insuficiência cardíaca, levando essas crianças a óbito ainda no primeiro mês de vida (KIRKLIN; KOUCHOKOUS, 2003; RIVERA et al., 2007).

Das cardiopatias adquiridas, de acordo com dados da Organização Mundial de Saúde (OMS) de 2002, 2/3 das 12 milhões de pessoas afetadas pela febre reumática e cardiopatia reumática no mundo, estariam na idade entre 5 a 15 anos (AMERICAN HEART ASSOCIATION, 2011c). No Brasil, esse registro se mostra bastante significativo entre crianças e adultos jovens. Nesse mesmo período, foram registradas de 1.000 a 4.999 mortes por cardiopatia reumática. Em países desenvolvidos ou em desenvolvimento essa é considerada uma doença rara (SPINA, 2010).

Conforme o DATASUS, entre 2007 e 2008, foram realizadas 2.110 internações por febre reumática de apresentação aguda e 1.496 por doença reumática na forma crônica, sendo registrados 238 óbitos (6,6%), com idades entre 5 a 19 anos (DATASUS, 2016). Já em 2010, a taxa de mortalidade pelas doenças reumáticas crônicas chegou a 7,8% (MOTA; MULLER,

2012).

2.2 CARDIOPATIAS CONGÊNITAS

O período da embriogênese, no que diz respeito à formação das câmaras cardíacas, a partir da divisão do tubo cardíaco, já define a interação do sistema cardiovascular. Durante esse processo, algumas doenças podem surgir, tendo como consequências a morte embrionária ou anomalias, muitas já observadas logo após o nascimento (SAMPAIO et al., 2012).

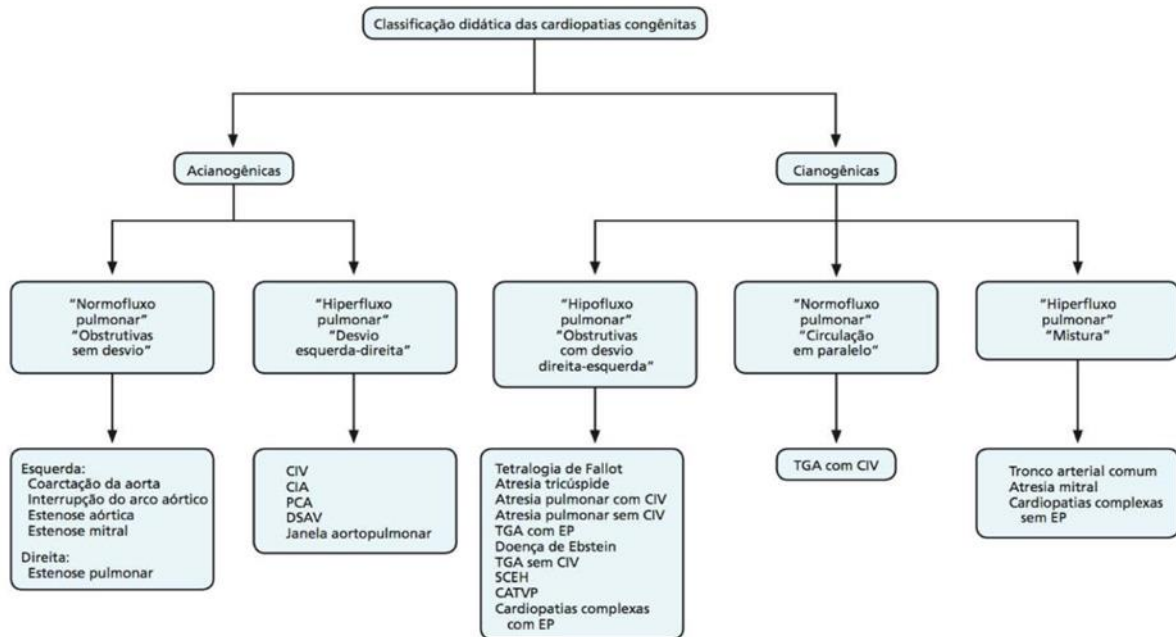
As cardiopatias congênitas são descritas pela American Heart Association (2011a), como problemas estruturais presentes no coração desde o nascimento, sendo decorrentes de falhas no desenvolvimento cardíaco do feto logo após a concepção ou entre a 8^a e 10^a semana de gestação. Essas alterações podem apresentar variação em gravidade, como comunicação interatrial, cardiopatia congênita simples, caracterizada pela existência de orifícios entre os átrios; ou malformações mais graves, como ausência completa de uma ou mais câmaras ou das válvulas cardíacas.

As lesões oriundas dessas cardiopatias podem ser classificadas em acianogênicas ou cianogênicas. No caso das cianogênicas, ocorre a mistura sanguínea venosa-arterial, ou seja, um *shunt* direito-esquerdo, como consequência da alteração na oxigenação da vasculatura pulmonar. Essas apresentam maior repercussão hemodinâmica, a exemplo da TGA, que é responsável por uma alta mortalidade ainda no período neonatal; neste caso, o óbito precoce pode contribuir para a subnotificação de mortalidade por esse diagnóstico (GLASER et al., 2004; MIYAGUE et al., 2003).

As cardiopatias estão relacionadas de forma direta com alterações do fluxo sanguíneo pulmonar, podendo desenvolver alterações no parênquima e no funcionamento pulmonar como: volemia, fluxo, pressão venocapilar e resistência pulmonar (MARCONDES et al., 2003). A hipertensão pulmonar é condição frequentemente encontrada em muitas doenças cardíacas e pulmonares, responsáveis pelas manifestações clínicas e pelo direcionamento terapêutico (BAKSHI et. al., 2007).

Mattos e colaboradores (2013), classificaram didaticamente as cardiopatias congênitas de acordo com o fluxo pulmonar, conforme representado na Figura 1.

Figura 1- Classificação didática das cardiopatias congênitas



Fonte: Mattos e colaboradores (2013).

Conforme a Figura 1 (MATTOS et al., 2013), entre as cardiopatias congênitas acianogênicas de normofluxo e obstrutivas sem desvio estão a coarctação de aorta, interrupção do arco aórtico, estenose aórtica, estenose mitral e estenose pulmonar. Entre as de hiperfluxo e desvio esquerda-direita, destacam-se a CIV (comunicação interventricular), CIA (comunicação interatrial), PCA (persistência do canal arterial), DSAV (defeito do septo atrioventricular) e janela aortopulmonar.

A hipertensão pulmonar, quando decorrente de afecções estruturais do coração, pode surgir independente do aumento da resistência vascular, diferente das obstrutivas que ocorrem com a elevação da resistência vascular pulmonar.

Nas lesões simples específicas isoladas, como a CIA, CIV e PCA, os *shunts* são responsáveis pelas complicações hemodinâmicas, como consequência da sobrecarga de volume e dilatação da câmara que recebe o excesso de *shunt* esquerdo-direito. Já as disfunções valvares e os danos pulmonares estão relacionados às complicações secundárias. A repercussão clínica é determinada pelo tamanho e duração desse *shunt*, bem como as indicações de fechamento da lesão (MARELLI, 2005).

Ainda segundo o autor supracitado, entre as cardiopatias congênitas cianogênicas, caracterizadas pela mistura do sangue arterial e venoso na circulação sistêmica, destacam-se as de hipofluxo pulmonar e obstrutivas, com desvio direita-esquerda: Tetralogia de Fallot,

atresia tricúspide, atresia pulmonar com ou sem CIV, TGA com EP (estenose pulmonar), doença de Ebstein, TGA sem CIV, SCEH (síndrome do coração esquerdo hipoplásico), CATVP (conexão anômala total das veias pulmonares) e cardiopatias complexas com estenose pulmonar. Para as de normofluxo e circulação em paralelo aponta TGA com CIV e para as de hiperfluxo pulmonar e mistura arteriovenosa, estão o tronco arterial comum, atresia mitral, cardiopatias complexas sem EP.

2.2.1 Síndromes associadas

A interação entre os agentes ambientais e os fatores genéticos está entre as principais causas dos defeitos cardíacos congênitos e sua interação tem sido mais relevante, correspondendo a 2% das anomalias cardíacas. Os defeitos cardíacos congênitos de origem genética por anomalias cromossômicas e doenças monogênicas frequentemente constituem síndromes malformativas quando associados a outros defeitos (CERNACH, 2012).

Parafraseando Goldman e Ausiello (2005), a cardiopatia congênita é uma doença de longo prazo, na qual paciente e lesão evoluem concomitantemente. Ela está relacionada a uma hereditariedade multifatorial em 90% dos pacientes, sendo que apenas de 5 a 10% das malformações cardíacas estão relacionadas a alterações genéticas primárias, cromossômicas ou a gene mutante único.

A anomalia mais observada em pacientes com alterações cromossômicas é a CIV (comunicação interventricular), ocorrendo em cerca de 90% dos indivíduos com trissomia dos cromossomos 13 e do 18. Defeitos endocárdicos e septais ventriculares como o DSAV, CIV, Tetralogia de Fallot e DVSVD (dupla via de saída do ventrículo direito) são encontrados em 50% dos pacientes portadores de síndrome de Down, caracterizada pela trissomia do cromossomo 21 e associada à idade materna superior a 35 anos (CERNACH, 2012).

Já em indivíduos com síndrome de Turner (monossomia do cromossomo X), que ocorre em 1 cada 2 mil a 6 mil nascidos vivos, destacam-se a CoAo (coarctação da aorta), CIA (comunicação interatrial) e a estenose aórtica, como anomalias cardíacas congênitas mais frequentes em 23% desses indivíduos. Ambas, apesar de serem notadamente associadas às doenças cardíacas congênitas, representam apenas 10% do total das doenças cardíacas congênitas que atingem o recém-nascido.

A síndrome de Edwards, caracterizada pela trissomia do cromossomo 18, tem ocorrência estimada de 1 a cada 3 mil nascidos vivos, podendo apresentar uma variedade de

malformações associadas, incluindo DSAV, CIV, Tetralogia de Fallot, CoAo, SCEH, DVSVD, entre outras.

Com prevalência de 1 para 20 mil nascidos vivos, a síndrome de Kartagener é caracterizada pela discinesia ciliar primária e engloba o rol das doenças autossômicas recessivas, com alteração da estrutura e do movimento ciliar epitelial respiratório (AFZELIUS, 1998). Quando em associação com o *situs inversus totalis*, esta síndrome chega a representar 2% do total das cardiopatias congênitas. O *situs inversus* é considerado uma alteração congênita rara, onde as vísceras assumem posição contrária. Quando essa alteração é acompanhada da dextrocardia, o *situs inversus* passa a ser total (MARTINEZ; ROMERO; ALZINA, 2005; RAMSDELL, 2005).

Considerada uma das doenças genéticas mais comuns em humanos, síndrome Di Georgi apresenta uma prevalência de aproximadamente 1 para cada 2 mil a 6 mil nascidos vivos, com uma frequência de 41% para os defeitos do arco aórtico e 29% para malformações como a Tetralogia de Fallot (GOLDMUNTZ, 2005; KOBRYNSKI; SULLIVAN, 2007).

A Síndrome de Noonan está, entre as síndromes monogênicas com maior incidência para doenças cardíacas, acomete de 1:1.000 a 1:2.500 nascidos vivos. Em torno de 80 a 90%, apresentam as doenças cardíacas mais comuns como a estenose pulmonar, a miocardiopatia hipertrófica, os defeitos do septo atrioventricular e a coarctação de aorta (CERNACHE, 2012).

2.2.2 Diagnóstico

O diagnóstico das cardiopatias em neonatos e lactentes constitui um dos maiores desafios para a pediatria. Geralmente, as mães cujos filhos são portadores de cardiopatias com repercussão hemodinâmica, procuram atendimento médico com queixas de que seus bebês não estão ganhando peso ou apresentam desconforto respiratório, sudorese e irritabilidade durante as mamadas. Tais sintomas decorrem da insuficiência cardíaca e podem vir acompanhados ou não de hipoxemia (SILVA; MATTOS, 2013).

Ainda em conformidade com os autores supracitados, diante desse contexto, o exame físico detalhado, bem como a ausculta cardíaca permitem achados que podem variar desde sopros inocentes, a exemplo do sopro de Still, presente em mais de 50% das crianças, ao sopro venoso e sopro da estenose pulmonar periférica funcional. Tais achados, associados a um quadro clínico de repercussão como congestão pulmonar, ICC (insuficiência cardíaca congestiva) e hipofluxo pulmonar ou na presença de arritmias, podem sugerir uma avaliação

complementar mais detalhada envolvendo o ECG (eletrocardiograma), radiografia de tórax e o ECO (ecocardiograma) e, em alguns casos, o estudo hemodinâmico.

Segundo Hoffman e Kaplan (2002), crianças com cardiopatias críticas, correspondente a 2,3 a 3 em mil nascidos vivos, necessitam de intervenção cirúrgica ou cateterismo no primeiro ano de vida.

Oximetria de pulso

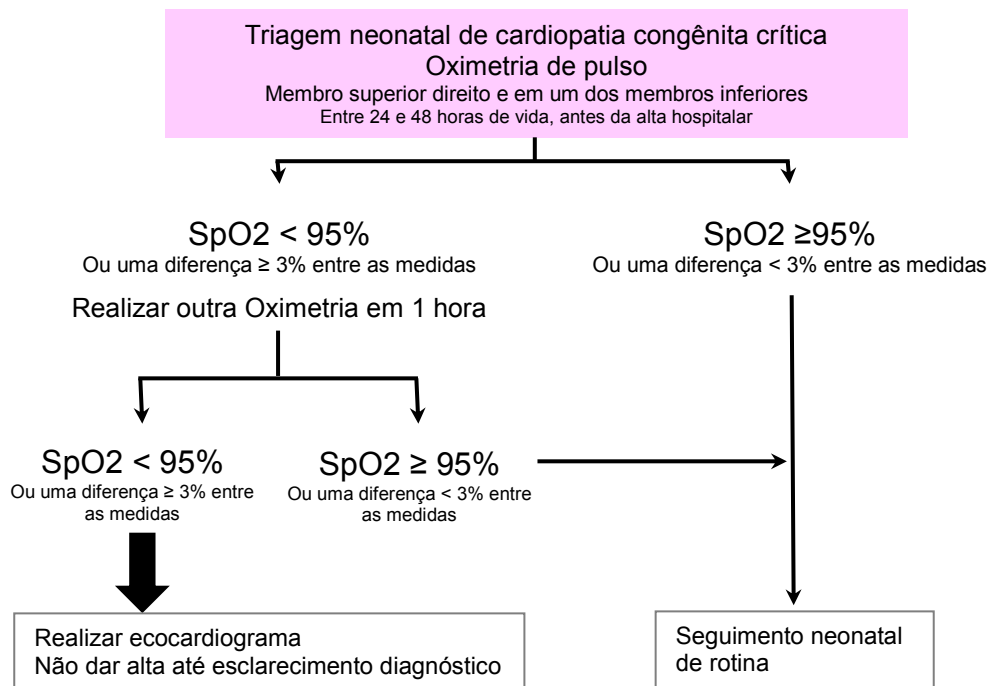
Para o diagnóstico das malformações cardíacas, a ecocardiografia fetal é um método que vem sendo indicado. Todavia, o ecocardiograma fetal não é realizado em todas as gestantes; e cardiopatias congênitas complexas, dependentes do canal arterial, após o nascimento, podem não ser detectadas pela ultrassonografia obstétrica (HOFFMAN; KAPLAN, 2002).

Para tanto, a oximetria de pulso é recomendada pela Associação Americana de Cardiologia e pela Academia Americana de Pediatria, desde 2009, como critério para triagem das cardiopatias congênitas (MAHLE et al., 2009). Segundo a Sociedade Brasileira de Pediatria (2011), no Brasil, essa rotina passou a acontecer com os recém-nascidos, a partir de 2011, antes da alta hospitalar, entre 24 e 48 horas de vida, como ferramenta de triagem neonatal para cardiopatias congênitas consideradas críticas.

As cardiopatias congênitas críticas são caracterizadas como aquelas nas quais a apresentação clínica é decorrente do fechamento ou da restrição do canal arterial. Nesses casos, o fluxo pulmonar ou sistêmico dependem da patência do canal arterial, tais como: atresia pulmonar, síndrome de hipoplasia do coração esquerdo, coarctação de aorta crítica, entre outras. Existem ainda as que ocorrem com circulação em paralelo, destacando-se nessa classificação a transposição de grandes artérias (HOFFMAN; KAPLAN 2002).

Dos recém-nascidos portadores de cardiopatias congênitas críticas, 30% podem apresentar complicações como hipóxia, choque ou evoluírem para óbito por receberem alta hospitalar sem o devido diagnóstico e/ou tratamento (MELLANDER; SUNNERGARDH, 2006).

Figura 2 - Triagem neonatal de cardiopatia congênita crítica: oximetria de pulso como ferramenta de triagem neonatal.



Fonte: Sociedade Brasileira de Cardiologia (2011).

Também conhecido com o teste de coraçãozinho, esse método de triagem para cardiopatias congênitas críticas (Figura 2) pode contribuir para a redução da taxa de mortalidade neonatal em nosso meio. Embora, apresente sensibilidade de 75% e especificidade de 99%, este, não descarta o exame físico detalhado antes da alta hospitalar, tendo em vista que algumas cardiopatias congênitas críticas podem não ser diagnosticadas apenas através dele. Para os resultados positivos, dentre os exames de imagem, o ecocardiograma deve ser realizado nessas crianças, pois possui maior especificidade e sensibilidade diagnóstica por imagem (SOCIEDADE BRASILEIRA DE PEDIATRIA, 2011).

Ecocardiograma

Parafrazeando Picolly Jr. e colaboradores (2012), a ecocardiografia fetal pode ser feita durante o pré-natal a partir da 14^a semana de gestação, com recomendações a partir da 20^a semana até o termo, preferencialmente entre a 22^a e 28^a semanas, tendo em vista que melhores imagens podem ser obtidas nesse período.

Embora ainda incipiente em muitas regiões brasileiras (SILVA; MATOS, 2013), a

ecocardiografia fetal tornou-se decisiva no diagnóstico das cardiopatias, otimizando os critérios de escolha terapêutica e, conseqüentemente, melhorando o prognóstico para o paciente.

Desde 1970, quando foi introduzida como técnica unidimensional, a ecocardiografia não-invasiva é utilizada para avaliar a anatomia e funções cardíacas através de imagens e registros produzidos pela emissão de feixes de ultrassom, emanados por transdutores de alta frequência que permitem o retorno das imagens estruturais do coração. Desde então, ela evoluiu para a modalidade bidimensional e tridimensional, com a capacidade de derivar dados hemodinâmicos, baseando-se nas medidas de velocidade do fluxo sanguíneo, usando o Doppler.

Como modalidade primária, a ultrassonografia cardíaca é muito utilizada para a avaliação das doenças cardíacas valvares, bem como das pericárdicas e congênitas, entre outras (DEMARIA et al., 2014).

Na atualidade, o ECO é considerado método de imagem padrão-ouro para o diagnóstico e avaliação das cardiopatias congênitas, adquiridas e arritmias. Os avanços tecnológicos permitem uma maior acurácia diagnóstica dessa modalidade, desde o período intraútero até a adolescência (MULLER, 1996).

Pacientes que apresentam sopro, dispneia ou edema podem se beneficiar de um desfecho diagnóstico satisfatório apenas com a realização do ECO. Na quantificação da doença valvar cardíaca, sua aplicabilidade clínica é insuperável, dada a facilidade de visualização dos folhetos valvares, desde sua estrutura até sua movimentação. O mesmo acontece nas cardites reumáticas, onde o sopro de regurgitação valvar mitral ou aórtica, quando discreto, ainda não é facilmente auscultado (DEMARIA et al., 2014; GRAU et al., 2013).

Para os casos de endocardite infecciosa e suas complicações, a ecocardiografia também assumiu um desempenho considerável no diagnóstico e avaliação das conseqüências hemodinâmicas dessa morbidade. Com relação às complicações, degenerações e calcificações valvares e na presença de prótese valvares mecânicas, seu emprego apresenta acurácia em alto nível através do ecocardiograma transesofágico (SALGADO et al., 2013).

Nas doenças cardíacas congênitas o advento da ecocardiografia substituiu, em muitos casos, a necessidade de realização do cateterismo cardíaco. No entanto, somente a Ressonância Nuclear Magnética (RMN) consegue quantificar o fluxo sanguíneo pulmonar e sistêmico através dos principais vasos, possibilitando uma melhor acurácia diagnóstica em situações específicas, como nos casos de alterações congênitas fora das câmaras cardíacas, a

exemplo da coarctação de aorta, drenagem venosa pulmonar anômala e no pós-operatório de cirurgias cardíacas complexas (MOREIRA, 2013; GRAU et al., 2013).

2.2.3 Tratamento

Marelli (2005) sugere três subdivisões para as cardiopatias congênitas, de acordo com a condição cirúrgica, sendo a primeira referente aos pacientes inoperáveis; a segunda relacionada aos pacientes submetidos às cirurgias paliativas; e a terceira referente aos pacientes submetidos a reparos fisiológicos.

As cirurgias paliativas objetivam o aumento ou diminuição do fluxo sanguíneo pulmonar, enquanto que os reparos fisiológicos são aplicados para os pacientes que dependem de uma separação anatômica e fisiológica total ou parcial tanto da circulação pulmonar, quanto da sistêmica (MARELLI, 2005).

Os avanços para os tratamentos das cardiopatias congênitas contemplam recursos farmacológicos, percutâneos e cirúrgicos, formulados com especificidades para o tratamento dessas cardiopatias. No entanto, o sucesso do seu desempenho depende de avaliação clínica criteriosa e rápida para que a terapêutica ocorra de forma precoce (AMARAL et al., 2002).

Para Atik (2011), a cura de anomalias cianogênicas tidas como graves, a despeito da transposição das grandes artérias, drenagem anômala total das veias pulmonares, entre outras, foi obtida pela intervenção terapêutica precoce. O mesmo se deu para as cardiopatias acianogênicas simples, entre elas a comunicação interatrial, comunicação interventricular e persistência do canal arterial.

2.2.4 RACHS-1

O escore de risco cirúrgico ajustado para as cardiopatias congênitas (RACHS -1), constante do Anexo, surgiu como um dos primeiros métodos para a padronização de risco de cirurgias cardíacas congênitas (LARSEN et al., 2010).

De acordo com o estudo original de Jenkins e colaboradores (2002), o referido escore é facilmente aplicável, permitindo comparações na qualidade dos cuidados em diferentes instituições por meio da categorização, em seis níveis, dos diversos procedimentos cirúrgicos que têm mortalidade hospitalar semelhantes. As categorias mais elevadas estão associadas à maior mortalidade.

Em estudo realizado por Nina e colaboradores (2007), com a aplicação do escore RACHS-1 como preditor de mortalidade em uma população pediátrica de um hospital público

da região Nordeste, observou-se o seguinte resultado: 53,7% dos pacientes correspondiam à categoria de risco 1; 34,4% à categoria 2; 15% à categoria 3 e somente 1,3% à categoria 4. Para as categorias 5 e 6 não houve inclusões.

O percentual de óbitos classificados pela categoria de risco correspondeu a 3,8% para a categoria 1; 26% para a categoria 2 e 60% para a categoria 3. O diagnóstico tardio implicou diretamente a mortalidade, pois ao se analisar a distribuição das faixas etárias, constatou-se que apenas 3,4% da população estudada pertenciam a faixa neonatal e 12,9% eram lactentes (NINA et al., 2007).

Estudo de autoria de KANG e colaboradores (2010) aponta a categoria 1 como correspondente a 7,7% dos pacientes; para a categoria 2, esse percentual foi de 42,2%; para a categoria 3, foi de 38,1%; categoria 4, de 8,2%; categoria 6 de 3,7%, não havendo classificação para 8% dos casos que envolviam transplantes cardíacos, reconstrução traqueal ou ligadura do canal arterial (ducto arterioso patente). Entretanto, não foram observadas deficiências no método de RACHS-1. Os óbitos foram associados a idade, peso e tempo de circulação extracorpórea.

Para o autor supracitado, os dados levaram a um modelo de risco que pode ser usado para prever resultados e permitir comparação de resultados entre grupos de pacientes de risco estratificado (KANG et al., 2010).

2.3 CARDIOPATIAS ADQUIRIDAS

Dados epidemiológicos sobre a febre reumática são difíceis de serem obtidos devido à ocorrência tardia do seu diagnóstico, tendo em vista que do surto reumático até o diagnóstico das lesões valvares podem passar de 10 a 30 anos, sendo que grande parte desses pacientes necessitarão de algum um tipo de tratamento cirúrgico, a exemplo das trocas valvares (MORETTI, 2010).

Estudos sobre a prevalência e incidência da cardiopatia reumática, de acordo com dados do Ministério da Saúde, ainda são escassos, em especial nas últimas três décadas, porém, estima-se uma incidência de 30 mil casos por ano, sendo que desses 50% cursariam com cardite (BRASIL. Ministério da Saúde, 2003).

A baixa renda familiar é citada como maior preditor de gravidade na apresentação clínica da cardiopatia reumática, tendo em vista a elevada taxa de morbidade em nosso meio, devido às condições socioeconômicas desfavoráveis em que muitas crianças e adolescentes se encontram (MAGALHÃES FILHO, 2013).

A cardite reumática está entre as mais frequentes cardiopatias adquiridas na infância em todo o mundo, sendo considerada a principal causa de doença cardíaca entre crianças em países subdesenvolvidos e em desenvolvimento (MORETTI, 2010). A cardite é descrita como a mais grave complicação decorrente da febre reumática e infecções da orofaringe, causada pelo estreptococo beta-hemolítico do grupo A, desencadeado pela resposta imune tardia a essa infecção (PESSOA, 2013).

As *Diretrizes Brasileiras para Diagnóstico, Tratamento e Prevenção da Febre Reumática*, publicadas em 2009, pela SBC, define os critérios para cardite da FR como infecção da orofaringe pelo EBHGA (estafilococo beta-hemolítico do grupo A) de início, entre uma semana a três meses; com presença de sopro cardíaco orgânico ausente em auscultas anteriores, aumento da área cardíaca, insuficiência cardíaca e pericardite (BARBOSA et al., 2009).

A evolução é proporcional à gravidade da cardite no quadro inicial e/ou no recorrente. Dos pacientes com doença cardíaca prévia, todos apresentam sequelas após 5 anos. Para os casos de cardite leve com surto inicial, 80% evoluem para cura após 5 anos e, nesse mesmo período, somente 30% dos pacientes graves com insuficiência cardíaca evoluem para cura (KISS, 2003; BARBOSA et al., 2009).

2.3.1 Diagnóstico

Segundo as *Diretrizes Brasileiras para Diagnóstico, Tratamento e Prevenção da Febre Reumática*, da Sociedade Brasileira de Cardiologia, além das manifestações cardiovasculares que acometem 65% das crianças portadoras de FR, admitidas em serviços especializados, outros comprometimentos também podem estar presentes, como os neurológicos, osteoarticulares e cutâneos (BARBOSA et al, 2009).

As manifestações para as formas agudas da FR são definidas de acordo com os critérios de Jones. Como critérios maiores estão: cardite, artrite, coreia, eritema *marginatum* e nódulos subcutâneos. Para a definição da FR por critérios menores, temos artralgia, febre, aumento do intervalo PR no ECG e alterações laboratoriais, incluindo os marcadores da resposta inflamatória (KISS, 2003; BARBOSA et al, 2009; SPINA, 2010).

Com exceção da coreia, que pode ser diagnosticada como critério isolado único, o diagnóstico retroativo da FR costuma ser um tanto difícil, dado à inexistência de exames laboratoriais que confirmem a doença, principalmente na fase crônica, sendo necessário um

exame físico detalhado e registro minucioso do quadro clínico (BARBOSA et al., 2009).

De acordo com esses critérios, a probabilidade se apresenta elevada quando existe a infecção estreptocócica anterior, comprovada com a cultura da orofaringe, a presença dos marcadores ASLO (anticorpo antiestreptolisina) e o anti-DNAse B, entre outros, que fazem parte dos parâmetros utilizados no diagnóstico das infecções estreptocócicas beta-hemolíticas na fase aguda, além de pelo menos dois critérios maiores ou um critério maior e dois menores (BARBOSA et al., 2009).

Todavia, altos níveis desses anticorpos precisam estar associados a fatores genéticos favoráveis para o desenvolvimento da FR. Estes, se analisados isoladamente, não asseguram o diagnóstico da FR, apenas a existência prévia de infecção pelo estreptococo (KISS, 2003; SPINA, 2010).

A utilização dos critérios de Jones perpassa um quadro clínico sugestivo da doença, devendo anteceder à realização da cultura da orofaringe para detecção do EBHGA, bem como aos exames marcadores de atividade inflamatória, como o VHS, proteína C-reativa e a Alfa 1 glicoproteína ácida, estão incluídos entre as provas na fase aguda da doença (BARBOSA et al., 2009; SPINA, 2013).

Para os casos que apresentam sequelas cardíacas, como as valvulopatias, a despeito da estenose mitral, o diagnóstico da FR pode ser dado de forma presumida. O número de surtos, na fase aguda da doença, é o que vai determinar a gravidade da lesão valvar. Embora extinta em países desenvolvidos, continua comum no cenário nacional (KISS, 2003).

Entre os exames complementares para a avaliação do comprometimento cardíaco, estão o RX de tórax, o ECG e o ECO, considerado exame padrão-ouro para as lesões valvares crônicas (BARBOSA et al., 2009).

2.3.2 Tratamento

De acordo com as *Diretrizes Brasileiras da Febre Reumática* (BARBOSA et al., 2009), os casos de cardite moderada ou grave, artrite incapacitante e coreia grave, têm indicação de internação hospitalar. O repouso relativo também é indicado, até a remissão dos sintomas. O controle da temperatura e a erradicação estreptocócica com antibioticoterapia devem ser instituídos desde a suspeita clínica, com considerações para a monitorização da resposta terapêutica e a profilaxia primária.

A terapia medicamentosa varia desde a PB (penicilina benzatina), que é a droga de escolha, eritromicina para os casos de alergia à PB, anticoagulantes, anti-inflamatórios não

hormonais, corticosteroides, até a pulsoterapia com metilprednisolona, entre outros. Esta última é indicada para os casos mais graves de cardite, tendo em vista a diminuição do tempo de permanência hospitalar (ALBERT et al., 1995; BARBOSA et al., 2009; HERDY et al., 1993).

O tratamento cirúrgico para as cardites reumáticas varia desde plastias e trocas valvares por biopróteses ou próteses metálicas, até a valvuloplastia por balão, considerando a especificidade de cada caso. O uso das biopróteses deve ser evitado em crianças por motivo de calcificação precoce, ao passo que é indicado como primeira escolha para pacientes adultos jovens (BARBOSA et al., 2009; BONOW et al., 2006).

A escolha da prótese utilizada em cada procedimento deve considerar fatores como idade, necessidade de anticoagulação e presença de fibrilação atrial, conforme sugerido no *Guidelines for the management of patients with valvular heart/AHA* (BONOW et al., 2006).

3 OBJETIVO

Apresentam-se, a seguir, os objetivos a serem alcançados com o desenvolvimento do estudo.

3.1 OBJETIVO GERAL

Conhecer o perfil clínico e epidemiológico dos pacientes admitidos na Unidade de Terapia Intensiva Cardiopediátrica, de um hospital terciário, na cidade de Salvador-Bahia, no período de janeiro de 2013 a dezembro 2014.

3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- a) Verificar a frequência das cirurgias corretivas e/ou paliativas ocorridas durante o período de internação;
- b) Identificar as complicações mais frequentes associadas ao tratamento cirúrgico para as cardiopatias;
- c) Classificar a taxa de mortalidade no pós-operatório de cirurgias por cardiopatias congênitas, de acordo com as categorias de risco do escore RACHS-1.

4 MÉTODO

Estudo transversal de caráter exploratório, de base hospitalar, com amostragem não probabilística, onde foram selecionados prontuários de pacientes internados na Unidade de Terapia Intensiva Cardiopediátrica, de hospital terciário, na cidade de Salvador, Bahia, no período de janeiro de 2013 a dezembro de 2014.

4.1 CASUÍSTICA

O estudo foi realizado na UTI Cardiopediátrica do Hospital Ana Nery, no período de janeiro de 2013 a dezembro de 2014, em decorrência do aumento do número de cirurgias cardíacas realizadas nesse hospital. Considerado como referência em cardiologia pediátrica do serviço público, no estado da Bahia, presta assistência ambulatorial, clínica, cirúrgica e intervencionista para pacientes regulados da região metropolitana e de diferentes municípios do interior do Estado.

A UTI do Hospital Ana Nery foi inaugurada em junho de 2006, apresenta uma média de 220 internações anuais e realiza em média 15 cirurgias cardíacas pediátricas ao mês. Além dos serviços de cirurgia cardíaca, possui também uma unidade de internação cardiopediátrica, serviços de bioimagem, hemodinâmica, hemoterapia e especialidades pediátricas.

Sua atuação abrange a assistência multiprofissional, envolvendo os serviços de enfermagem, fisioterapia, nutrição, psicologia e terapia ocupacional. Para tanto, sua estrutura física dispõe de oito leitos, com um quadro clínico composto por um médico coordenador da unidade, um coordenador de enfermagem, dois médicos (sendo um plantonista e outro diarista), dois enfermeiros, um fisioterapeuta e três técnicos de enfermagem.

Foram incluídos no estudo todos os pacientes com prontuários clínicos completos, portadores de diagnóstico médico de cardiopatias congênitas e adquiridas, admitidos na Unidade de Terapia Intensiva Cardiopediátrica, com idade entre zero a 15 anos, no período janeiro de 2013 a dezembro de 2014, em tratamento clínico, percutâneo e/ou cirúrgico corretivo ou paliativo. Foram excluídos os prontuários que apresentaram folhas de admissão e de alta incompletas e/ou ilegíveis.

A população foi identificada inicialmente a partir da lista de internação da UTI Cardiopediátrica e confirmada pelo SAME, totalizando 367 pacientes; destes, 60 foram excluídos, conforme critérios de exclusão descritos anteriormente. Diante disto, a população

estudada foi composta por 307 crianças e adolescentes provenientes do interior da Bahia e da região metropolitana de Salvador.

A coleta dos dados foi realizada por meio do prontuário do paciente, pela pesquisadora, no SAME, com o preenchimento de ficha de coleta, contendo um roteiro de observação com dados pessoais e as variáveis investigadas (APÊNDICE). As informações coletadas estavam relacionadas às características individuais, incluindo idade, sexo, peso, altura, local de procedência, diagnóstico clínico e cirúrgico, síndromes associadas, tratamento, complicações no pós-operatório, tempo de CEC e tempo de permanência na unidade.

Para a avaliação do perfil nutricional, foi utilizado o Z escore, obtido a partir do peso para estatura. Com sua utilização, consegue-se comparar a distância do valor encontrado da mediana populacional em desvios-padrão. Os diagnósticos nutricionais variam de acordo com os escores de <-3 a $>+3$, compreendendo, nesse intervalo: magreza acentuada, magreza, eutrofia, sobrepeso, obesidade e obesidade grave (PESSOA, 2013). Essas três últimas categorias foram descritas como excesso de peso na Tabela 1 .

Com relação aos procedimentos cirúrgicos, quando houve associação, foi considerado somente o procedimento principal; já para os casos de combinação de procedimentos, considerou-se o de maior risco cirúrgico. Os pacientes portadores de cardiopatias congênitas, admitidos e tratados cirurgicamente, foram classificados em categorias, por meio da escala de RACHS-1, conforme descrito em Anexo.

O RACHS-1 é um escore de risco ajustado para cirurgias em cardiopatias congênitas, desenvolvido por Jenkins e colaboradores (2002), permitindo a categorização dos diversos procedimentos cirúrgicos que possuem mortalidade hospitalar semelhantes (ANEXO), em seis níveis. Foram incluídos neste escore pacientes portadores de cardiopatias congênitas que passaram por procedimentos cirúrgicos ($n= 190$). Os pacientes que passaram por tratamento clínico ($n= 74$) e percutâneo ($n=18$) não foram incluídos. Conforme citado anteriormente, este escore de risco contempla apenas os procedimentos cirúrgicos.

4.2 ASPECTOS ÉTICOS

O presente estudo foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Ana Nery, conforme a Resolução 466/12 do CNS e aprovado sob o Parecer nº 1.170.850, CAAE: 47611315.1.0000.0045. Por se tratar de um estudo com base de dados secundários, a partir da análise de prontuários, não houve necessidade do preenchimento do Termo de Consentimento

Livre e Esclarecido. Todavia, foi utilizado um Termo de Sigilo referente ao uso de dados em prontuários.

4.3 ANÁLISE ESTATÍSTICA

Como o plano amostral não foi probabilístico, não se calcularam estatísticas inferenciais como intervalo de confiança, devido à estimativa inadequada do erro-padrão em tal circunstância (BONITA, 2010). Entretanto, foram calculadas as estatísticas descritivas como proporções, medidas de tendência central e dispersão, e foram adequadas ao nível de mensuração das variáveis do estudo (idade, peso, local de procedência, diagnóstico clínico e cirúrgico, complicações no pós-operatório, período de internação, motivo da alta).

As informações coletadas foram inseridas em um banco de dados eletrônico, confeccionado através do Epidata 3.1 e transportado posteriormente para o SPSS (*IBM Statistics* version 20), sendo este o pacote estatístico para o processamento e análise estatística dos dados.

Para a verificação de possíveis fatores associados à mortalidade hospitalar, foi utilizado o teste Qui-quadrado de Pearson. Para a obtenção de medidas de associação (Razão de Chances) ajustadas, foi empregado o modelo de regressão logística. Foram considerados resultados estatisticamente significantes aqueles que apresentaram nível de significância de 5%.

5 RESULTADOS

Um total de 367 pacientes foram admitidos na UTI Cardiopediátrica, no período de janeiro de 2013 a dezembro de 2014, dos quais 307 foram incluídos no nosso estudo, sendo a maioria, n=199, (64,8%) proveniente do interior do estado da Bahia, com média de idade de $3,10 \pm 4,10$ anos.

Houve predomínio para o sexo masculino (52,4%) e da faixa etária de 28 dias a um ano (44%). Quanto ao perfil nutricional, houve maior proporção (35,1%) dos pacientes classificados como eutróficos. Por sua vez, os que foram classificados com magreza acentuada corresponderam a 33,2% do total para esta categoria. O excesso de peso correspondeu a 11,2% do total da amostra, incluindo sobrepeso, obesidade e obesidade grave e não evidenciaram grandes divergências entre os sexos, conforme disposto na Tabela 1.

A maioria dos casos teve o diagnóstico estabelecido dentro dos critérios para cardiopatias congênitas (91,9%). Dessas, 151 crianças apresentavam cardiopatias acianogênicas e 131 cardiopatias cianogênicas. Para as cardiopatias adquiridas esse total correspondeu a 8,1% (Tabela 1).

Tabela 1 - Distribuição dos 307 pacientes de uma UTI Cardiopediátrica quanto às características demográficas, perfil nutricional (Z escore) e tipo de cardiopatias (2013-2014).

	Total	
	<i>n</i>	%
Sexo		
Feminino	146	47,6
Masculino	161	52,4
Procedência		
Capital	108	35,2
Interior	199	64,8
Idade (média $3,10 \pm 4,10$)		
<28 dias	26	8,5
>28 dias -1 ano	135	44
>1-5anos	48	15,6
>5 - 10 anos	35	11,4
> 10 anos	63	20,5
Total	307	100

(continuação)

	Total	
	n	%
Estado Nutricional		
Magreza acentuada (Escore-z <-3)	104	33,9
Magreza (\geq Escore-z -3 e < Escore-z -2)	61	19,9
Eutrofia (\geq Escore-z -2 e < Escore-z +1)	108	35,1
Excesso de peso (\geq Escore-z +1 e < Escore-z +3)	34	11,1
Diagnóstico da Cardiopatia		
Adquirida	25	8,1
<i>Reumática</i>	25	
Congênita	282	91,9
<i>Acianogênica</i>	151	
<i>Cianogênica</i>	131	

Fonte: Dados da pesquisa.

Sob o tratamento clínico para as cardiopatias adquiridas, foram encontrados 35 % dos pacientes, ao passo que os tratamentos cirúrgicos e percutâneos corresponderam a 52 % e 12 %, respectivamente. As trocas valvares mitrais e plastias valvares mitrais apresentaram frequências de 38,5 % cada uma; já as duplas trocas valvares (mitrais e aórticas) corresponderam a 23 %. Para os procedimentos percutâneos, as valvulopatias mitrais e aórticas somaram 66,7% e 33,3%, respectivamente.

O tratamento cirúrgico também foi o mais frequente nas cardiopatias congênitas, totalizando 67,4% dos casos. Destes, 75,8% corresponderam à correção total e 24,2%, a procedimentos paliativos. O tratamento clínico foi registrado em 26,2% dos pacientes e o percutâneo em 6,4%, sendo que 77,8% foram relacionados a valvuloplastias pulmonares e apenas 5,5% a valvuloplastias aórticas. A atrioseptostomia por balão de Raskind foi a terapêutica escolhida para 16,7% da amostra para essa categoria (Tabela 2).

Tabela 2 - Frequência dos tipos de tratamento por cardiopatias adquiridas e congênitas, em 307 pacientes, em UTI Cardiopediátrica (2013-2014).

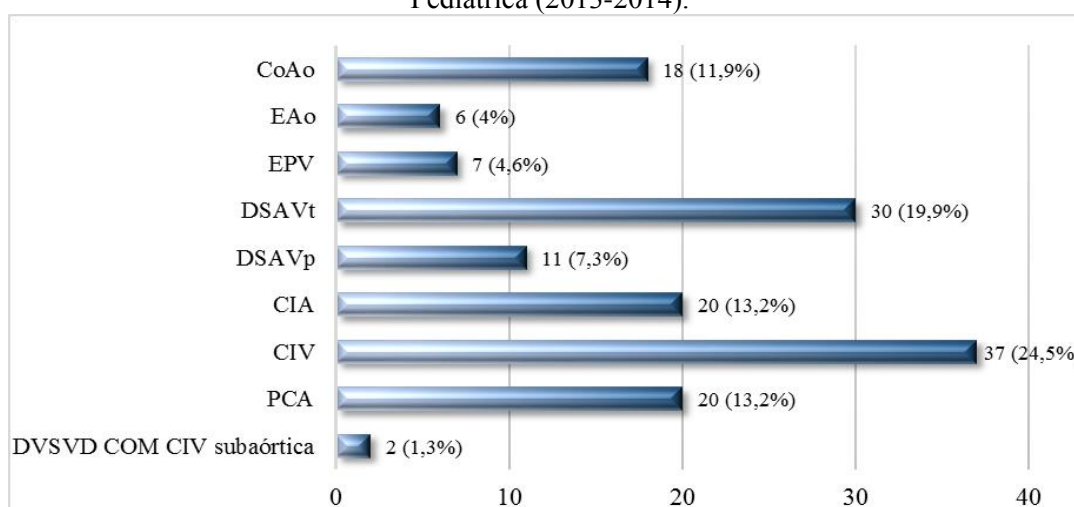
Cardiopatía Adquirida			Cardiopatía Congênita		
	<i>n</i>	%		<i>n</i>	%
Clínico	9	35	Clínico	74	26,2
Cirúrgico	13	52	Cirúrgico	190	67,4
Troca Valvar Mitral	5	38,5	Correção Total	144	75,8
Dupla Troca Valvar*	3	23	Correção Parcial	46	24,2
Plastia Mitral	5	38,5			
Percutâneo	3	12	Percutâneo	18	6,4
Valvuloplastia Mitral	2	66,7	Valvuloplastia Pulmonar	14	77,8
Valvuloplastia Aórtica	1	33,3	Valvuloplastia Aórtica	1	5,6
			Atriosseptostomia por balão de Raskind	3	16,7

Fonte: Dados da pesquisa.

Legenda: *Mitral e Aórtica

O Gráfico 1 mostra os diagnósticos anatômicos mais frequentes das cardiopatias congênitas acianogênicas: CIV (24,5%), seguida da DSAVT (19,9%), PCA e CIA (13,2% cada uma), CoAo (11,9%), DSAVP (7,3%), EPV (4,6%), EAo (4%), DVSVD + CIV subaórtica (1,3%).

Gráfico 1 - Frequência dos tipos de cardiopatias acianogênicas, envolvendo 152 pacientes, em UTI Pediátrica (2013-2014).



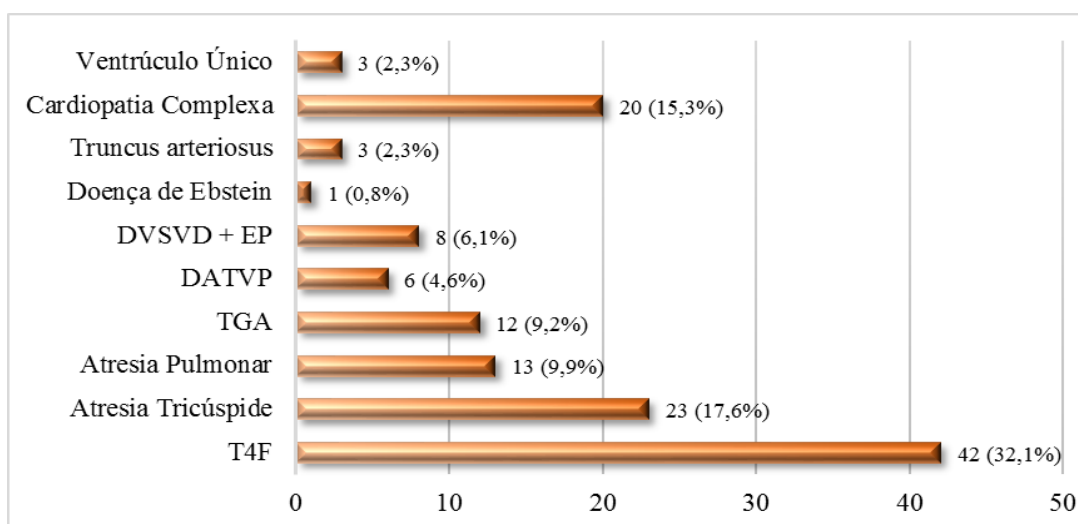
Fonte: Dados da pesquisa.

Quanto às cardiopatias cianogênicas, a Tetralogia de Fallot obteve a maior representatividade (30%), seguida da Atresia Tricúspide (17,6%), cardiopatias complexas

(15,3%), Atresia Pulmonar (9,9%), TGA (9,2%), DVSVD+EP e DATVP (6,1%) para cada categoria, Ventrículo Único e *Truncus arteriosus* (2,3% cada categoria) e Doença de Ebstein (0,8%), conforme disposto no Gráfico 2.

Os casos de cardiopatia complexa foram classificados conforme diagnóstico médico para essa entidade e estavam relacionadas às seguintes malformações: DATVP (drenagem anômala total das veias pulmonares), dupla via de saída de ventrículo único, DVSVD com estenose pulmonar.

Gráfico 2 - Frequência dos tipos de cardiopatias cianogênicas, envolvendo 127 pacientes, em UTI Pediátrica (2013-2014).



Fonte: Dados da pesquisa.

As síndromes genéticas associadas às cardiopatias foram evidenciadas em 16,3% dos pacientes, sendo 13% a síndrome de Down, seguida da síndrome de Kartagener (1,3%), Síndrome de Edwards (1%), Síndrome de Noonan (0,7%) e Síndrome Di George (0,3%).

Conforme descrito na Tabela 3, a circulação extracorpórea foi utilizada em 138 pacientes que passaram por procedimentos cirúrgicos. Desses, 52,2% tiveram duração até 90 minutos; 21% foram submetidos a essa terapêutica entre 90 e 120 minutos e 26,8% ultrapassaram o tempo de 120 minutos. Observou-se uma média de 95,17 ($\pm 53,71$) minutos, com variações mínimas de 12 e máxima de 261 minutos.

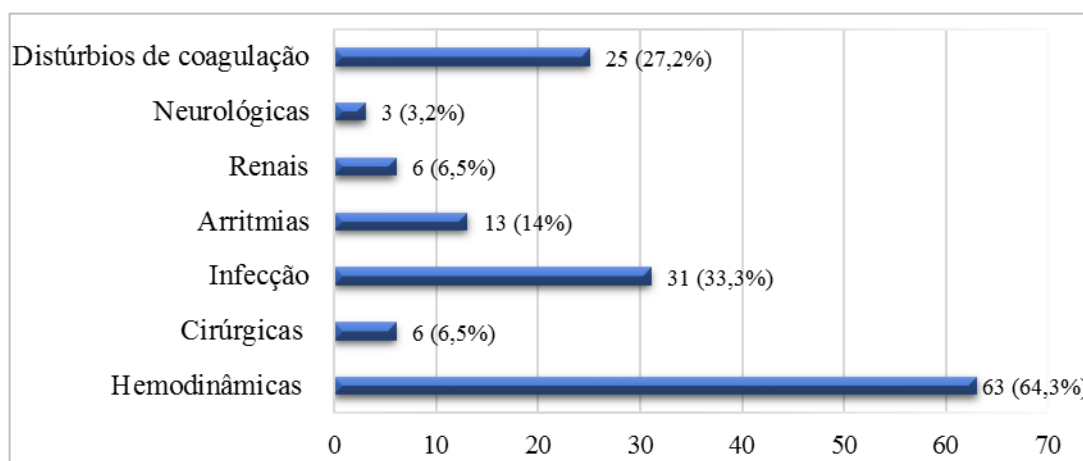
Tabela 3 - Distribuição dos 138 pacientes por tempo de circulação extracorpórea (CEC), em UTI Cardiopediátrica (2013-2014).

Tempo CEC categorizado	<i>n</i>	%
Até 90 minutos	72	52,2
Entre 90 e 120 minutos	29	21
Maior que 120 minutos	37	26,8
Total	138	100,0

Fonte: Dados da pesquisa.

Das crianças e adolescentes operados, (n=94) evoluíram com complicações: 64,3% hemodinâmicas, 33,3% infecção, 27,2% distúrbios de coagulação, 14% arritmias, 6,5% complicações renais e cirúrgicas cada uma e 3,2% neurológicas, conforme descrito no Gráfico 3.

Gráfico 3 Tipos de complicações encontradas no pós-operatório, envolvendo 94 pacientes, em UTI Cardiopediátrica (2013-2014).

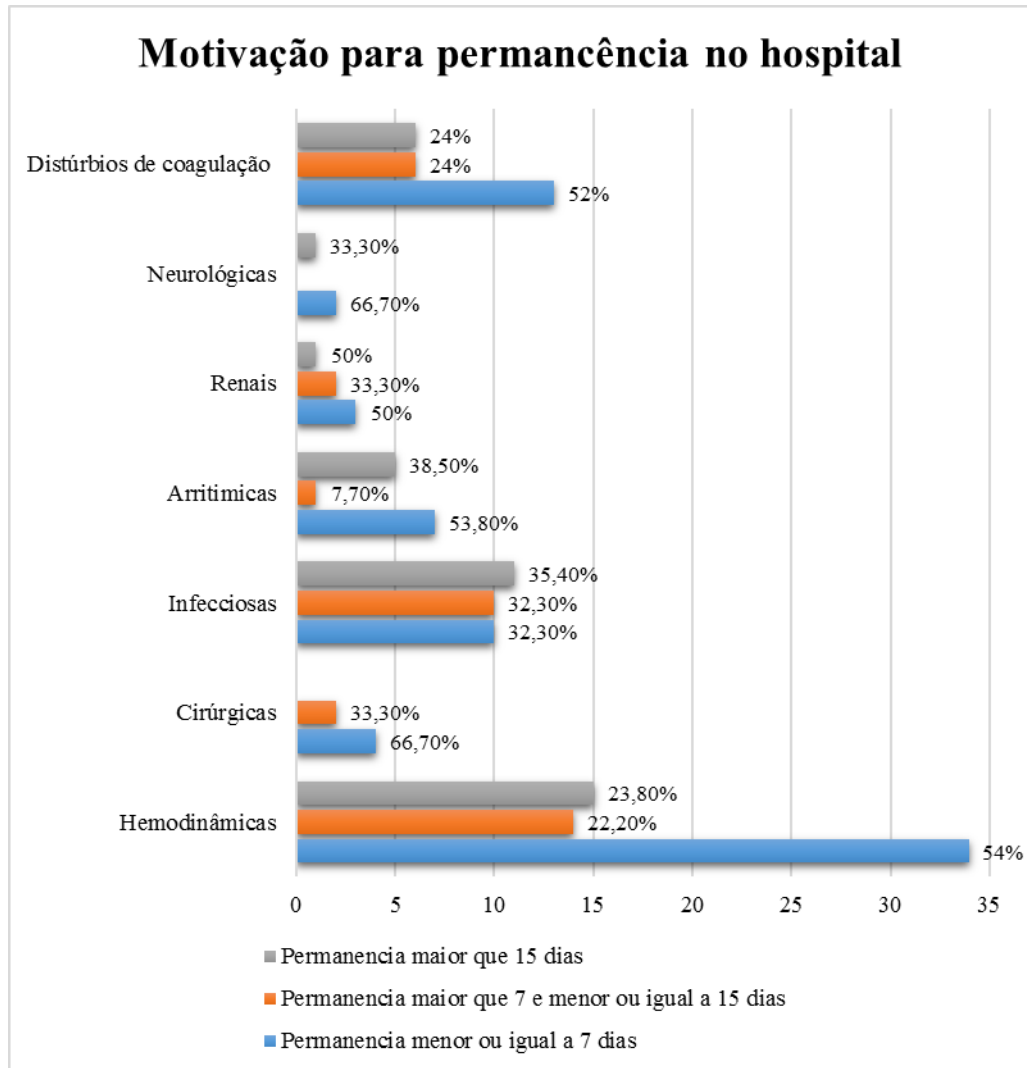


Fonte: Dados da pesquisa.

O tempo de permanência na unidade foi até 7 dias para 73,3% dos pacientes, maior que 7 e menor ou igual a 15 dias para 15,3%. Os pacientes que permaneceram na unidade por um período superior a 15 dias totalizaram 11,4%. A média de permanência na UTI cardiopediátrica foi de 9,7 dias ($\pm 16,37$), variando de um a 181 dias.

As complicações infecciosas foram mais frequentes nos pacientes que tiveram tempo de permanência maior que 15 dias (35,4%) na UTI de Cardiopediatria. Para a permanência entre 7 dias a 15 dias, não houve diferença para esta variável (Gráfico 4).

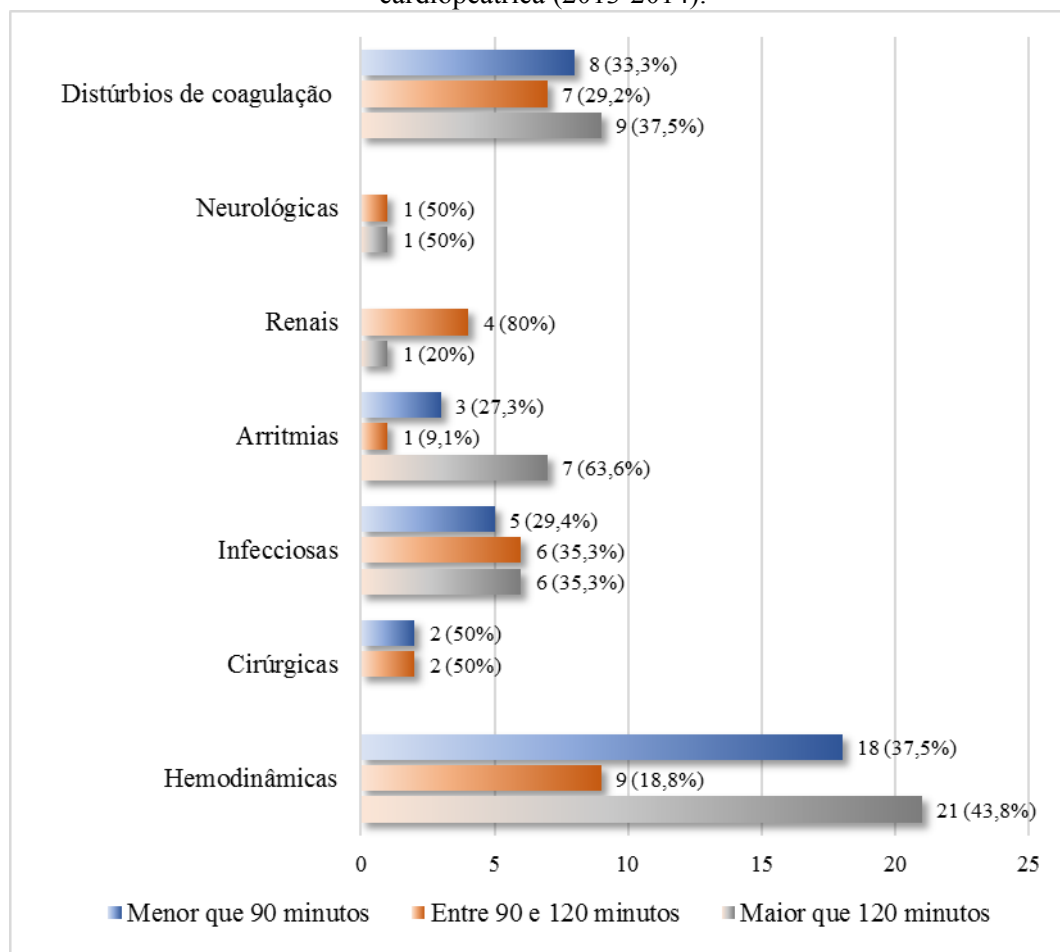
Gráfico 4 - Motivo de permanência na UTI cardiopediátrica (2013-2014).



Fonte: Dados da pesquisa.

As arritmias apresentaram frequência de 63,3% nos pacientes submetidos à CEC, com tempo superior a 120 minutos. Para as complicações hemodinâmicas e distúrbios de coagulação, essa frequência foi de 43,8% e 37,5%, respectivamente. Para as demais complicações não houve predominância da CEC >120 minutos (Gráfico 5).

Gráfico 5 - Frequência de complicação por tempo de circulação extracorpórea (CEC), em UTI cardiopéutica (2013-2014).



Fonte: Dados da pesquisa.

A maioria dos pacientes (88,9%) evoluiu para alta e 11,1% foram a óbito, tendo o choque cardiogênico como a principal causa (61,8%), seguido de choque séptico (35,5%) e distúrbios de coagulação (2,9%) (Tabela 4). Quanto à taxa de mortalidade global (11,1%), 0,65% foram relacionadas às cardiopatias adquiridas, sendo o maior percentual (10,35%) referente às cardiopatias congênitas.

Tabela 4 - Evolução dos 307 pacientes internados na UTI cardiopédiátrica (2013-2014).

Desfecho	<i>n</i>	%
Alta da Unidade (UTI)	273	88,9
Óbito Global	34	11,1
Choque séptico	12	35,3
Choque cardiogênico	21	61,8
Distúrbio de coagulação	1	2,9

Fonte: Dados da pesquisa.

Observa-se uma possível relação entre idade e óbito, sugerida pelo valor de ($p=0,001$) associado ao qui-quadrado de Pearson. Considerando a diferença entre os valores esperados ($p<0,05$), os 61,8% dos óbitos que ocorreram em pacientes com idade entre 28 dias a um ano representam a existência de relação entre essas variáveis.

Outra relação estatisticamente significativa está relacionada com as categorias da quarta variável, onde as frequências observadas em diagnóstico ($p = 0,004$) sugerem que a cardiopatia congênita (94,1%) representa um maior risco para óbito. Do total de óbitos (34), 68,8% ocorreram em crianças portadoras de cardiopatias congênitas cianogênicas. Dos pacientes portadores de cardiopatias congênitas acianogênicas que evoluíram a óbito, o diagnóstico anatômico mais comum foi a CIV (24,7%), enquanto nas cianogênicas, a Tetralogia de Fallot obteve maior representatividade (30%).

O uso da CEC, acima de 120 minutos, também apresentou associação com esse desfecho ($p= 0,018$), correspondendo a 52,9% dos óbitos de pacientes submetidos a essa terapêutica.

A análise bivariada não foi aplicada para as cardiopatas adquiridas por constarem em apenas uma categoria para essa variável, inviabilizando a possibilidade de cruzamento de dados. Diante do exposto, conforme Tabela 5 que mostra as características gerais dos pacientes estudados que evoluíram a óbito, para os demais grupos, não houve relação estatisticamente significativa envolvendo sexo, perfil nutricional, cirurgia prévia e tratamento. A diferença entre os resultados observados e os resultados esperados para essas categorias ($p > 0,05$) sugere a hipótese nula, evidenciada através da divergência entre as frequências dessas referidas variáveis.

Dos pacientes portadores de cardiopatias congênitas acianogênicas que evoluíram a óbito, o diagnóstico anatômico mais comum foi a CIV (24,7%), enquanto nas cianogênicas, a Tetralogia de Fallot obteve maior representatividade (30%).

A Tabela 5 apresenta as variáveis investigadas em relação à mortalidade na UTI Cardiopediátrica e o valor-p.

Tabela 5 - Frequência de óbitos por categorias de idade, sexo, perfil nutricional (Escore Z), diagnóstico, tratamento e tempo de circulação extracorpórea (CEC), em UTI Cardiopediátrica (2013-2014)

Categoria	Óbitos (n=34)				valor-p*
	Sim		Não		
	n	%	n	%	
Idade (n=307)					
Menor que 28 dias (n=26)	7	20,6	19	7,0	0,001
Acima de 28 dias até (igual)1 ano	21	61,8	114	41,8	
Acima de 1 ano até (igual) 5 anos	5	14,7	43	15,8	
Acima de 5 anos	1	2,9	97	31,9	
Sexo (n=307)					
Feminino	15	44,1	131	48,0	0,670
Masculino	19	55,9	142	52,0	
IMC por idade (Escore Z) (n=307)					
Magreza Acentuada	13	38,2	95	34,8	0,542
Magreza	5	14,7	56	20,5	
Eutrofia	14	41,2	90	33,0	
Excesso de peso	2	5,9	32	11,7	
Diagnóstico (n=307)					
Cardiopatia Adquirida	2	5,9	23	8,4	0,609
Cardiopatia Congênita	32	94,1	250	91,6	
Cardiopatia Congênita (n=282)					
Acianogênica	10	31,2	141	56,4	0,007
Cianogênica	22	68,8	109	43,6	
Cirurgia Prévia (n=307)					
Sim	8	23,5	72	26,4	0,722
Não	26	76,5	201	73,6	
Tratamento (n=307)					
Cardiopatia Adquirida (n=25)					
<i>Clínico</i>	1	50	8	34,8	0,145
<i>Cirúrgico</i>	0	0	13	56,5	
<i>Percutâneo</i>	1	50	2	8,7	
Cardiopatia Congênita (n=282)					
<i>Clínico</i>	11	34,4	63	25,2	0,441
<i>Cirúrgico</i>	20	62,5	170	68,0	
<i>Percutâneo</i>	1	3,1	17	6,8	
Tempo de permanência (n=307)					
Menor ou igual a 7 dias	20	58,8	205	75,1	0,130
Maior que 7 e menor ou igual a 15 dias	8	23,5	39	14,3	
Maior que 15 dias	6	17,6	29	10,6	

(continuação)

Categoria	Óbitos (n=34)				valor-p*
	Sim		Não		
	n	%	n	%	
Tempo de CEC (n=138)					
Até 90 minutos	4	23,5	68	56,2	
Entre 90 e 120 minutos	4	23,5	25	20,7	0,018
Maior que 120 minutos	9	52,9	28	23,1	

Fonte: Dados da pesquisa

*Teste chi-quadrado de Pearson. IMC: índice de massa corporal. CEC: circulação extracorpórea.

Após a modelagem logística, apenas as variáveis idade (OR ajustada= 2,706; p=0,001) e diagnóstico de cardiopatia congênita (OR ajustada= 0,363; p= 0,001) permaneceram associados à mortalidade hospitalar. Assim, apresentaram maior chance para óbito as crianças com menor faixa etária e aquelas com cardiopatia congênita “cianogênica”.

O escore de risco cirúrgico (RACHS-1), ajustado para as cardiopatias congênitas, foi aplicado em 190 pacientes com esse diagnóstico. Para a categoria de risco 1 (21,1%), houve prevalência da operação para PCA (43,6%), seguida de CIA (41%). Para a categoria 2 (50%), a maior representatividade foi para a cirurgia de correção total da Tetralogia de Fallot (35,7%). Na categoria 3 (44,9), destacou-se a cirurgia de anastomose sistêmico-pulmonar (Blalock-Taussig) com 33,7%. Enquanto, na categoria 4 (13%), predominou a operação de Rastelli (30,8%). Para as categorias 5 e 6 não houve classificação (Tabela 6).

Tabela 6 - Distribuição dos 190 pacientes por categorias de risco, do escore RACHS-1, em UTI Cardiopediátrica (2013-2014).

Categorias de Risco	<i>n</i>	%
Risco 1	39	21,1
Operação para comunicação interatrial	16	41,0
Operação para persistência de canal arterial	17	43,6
Operação de coarctação de aorta	6	15,4
Risco 2	50	27
Valvoplastia ou valvotomia aórtica	2	3,6
Ressecção de estenose subaórtica	1	1,8
Valvoplastia ou valvotomia pulmonar	2	3,6
Ampliação do trato de saída pulmonar	3	5,4
Operação de comunicação interatrial	2	3,6

		<i>(continuação)</i>	
Categorias de Risco		<i>n</i>	<i>%</i>
Risco 2			
Operação de comunicação interventricular		8	14,3
Operação de comunicação interventricular e remoção de bandagem		1	1,8
Correção total de tetralogia de Fallot		20	35,7
Operação de drenagem anômala total de veias pulmonares		6	10,7
Operação de Glenn		8	14,3
Operação de coarctação de aorta		2	3,6
Operação de estenose de artéria pulmonar		1	1,8
Risco 3		83	44,9
Troca de valva aórtica		1	1,2
Aortoplastia		2	2,4
Valvotomia ou valvoplastia mitral		3	3,6
Troca de valva mitral		1	1,2
Valvectomia tricúspide		1	1,2
Valvotomia ou valvoplastia tricúspide		2	2,4
Troca de valva tricúspide		1	1,2
Correção de dupla via de saída de ventrículo direito		2	2,4
Procedimento de Fontan		4	4,8
Correção de defeito do septo atrioventricular total		20	24,1
Bandagem de artéria pulmonar		10	12,0
Correção de Tetralogia de Fallot com atresia pulmonar		2	2,4
Anastomose sistêmico-pulmonar (Blalock-Taussig)		28	33,7
Operação de Jatene		4	4,8
Operação de coarctação de aorta associada ao fechamento		1	1,2
Excisão de tumor cardíaco		1	1,2
Risco 4		13	7
Operação de Rastelli		4	30,8
Operação de Jatene com fechamento de defeito do septo interventricular		1	7,7
Correção de truncus arteriosus		2	15,4
Correção de interrupção ou hipoplasia de arco aórtico sem correção do septo interventricular		3	23,1
Correção de interrupção ou hipoplasia de arco aórtico com correção do septo interventricular		2	15,4
Unifocalização para Tetralogia de Fallot e atresia pulmonar		1	7,7

Fonte: Dados da pesquisa.

Na categoria de risco 1, houve maior proporção de crianças com faixa etária superior a dez anos (41%), eutróficas (41%). A categoria de risco 2 apresentou predomínio de

pacientes maiores de 28 dias até um ano de idade (32%), eutróficos (34%). Na categoria 3, também prevaleceram pacientes com idade superior a 28 dias a um ano (57,8%) e eutróficos (34,9%). Na categoria 4, a mesma faixa etária e perfil nutricional predominaram, com 61,5% para cada variável.

O tempo de CEC até 90 minutos foi predominante nas três primeiras categorias de risco: 1 (95%), 2 (50%) e 3 (46,8%), com exceção da categoria 4, onde houve predomínio da CEC acima de 120 minutos (72,7%).

Embora o perfil nutricional apresente maior percentual de pacientes eutróficos, a magreza acentuada aparece em segundo lugar para todas as categorias.

De acordo com o estudo original de Jenkins e colaboradores (2002), a mortalidade esperada varia de acordo com a categoria do tipo de correção cirúrgica. Foi observado um percentual de óbitos maior que o esperado para todas as categorias de risco, sendo 5,1% para a categoria de risco 1, 4% para a categoria 2, 13,3% para a categoria 3 e 38,5% para a categoria 4 (Tabela 7).

Tabela 7 - Distribuição da mortalidade hospitalar, de 20 pacientes, quanto à categoria de risco do escore RACHS-1, em UTI cardiopediátrica (2013-2014).

RACHS-1	Mortalidade Observada (%)	Mortalidade esperada (%)*
Categoria 1	2 (5,1)	0,4
Categoria 2	2 (4)	3,8
Categoria 3	11 (13,3)	9,5
Categoria 4	5 (38,5)	19,4

Fonte: Dados da pesquisa.

*Segundo estudo de Jenkins et al., 2002.

6 DISCUSSÃO

O presente trabalho evidenciou maior prevalência de crianças provenientes do interior do estado da Bahia. Muito provavelmente, isso seja reflexo da ausência de serviços especializados em cardiologia pediátrica que disponham de recursos para o diagnóstico precoce e tratamento desses pacientes em suas cidades de origem. Achados de outros estudos corroboram com essa prevalência (GUITTI, 2000; BORGES et al., 2010; MAGALHÃES FILHO, 2012; ARAGÃO et al., 2013; BASTOS et al., 2013).

A predominância encontrada para o sexo masculino também foi semelhante a outros estudos (BORGES et al., 2010; OLIVEIRA et al., 2015; NINA et al., 2007). A prevalência de lactentes até um ano de idade foi concordante a tantos outros (GUITTI, 2000; BORGES et al., 2010; LARSEN et al., 2010; BASTOS et al., 2013).

Para o perfil nutricional, onde o Z score foi utilizado como parâmetro, o maior percentual correspondeu à eutrofia. Resultado semelhante ao encontrado por Bastos e colaboradores (2013). Os mesmos autores descreveram uma associação de 5,7% da Síndrome de Down com as cardiopatias congênitas. Em nossos achados, essa prevalência chegou a 13% da amostra.

Neste estudo, verificou-se 190 cirurgias para cardiopatias congênitas e 13 para cardiopatias adquiridas, no período de dois anos, o que evidenciou um perfil predominantemente cirúrgico. Outros dois estudos realizados em centros de referência, também no Nordeste, registraram ocorrência de 300 cirurgias cardíacas no período de cinco anos (ARAGÃO et al., 2013) e 178 no período de dois anos (BASTOS et al., 2013).

Dentre as cirurgias realizadas para cardiopatias congênitas, 75,8% corresponderam à correção total e 24,2% à correção parcial. Estudo de Guitti (2000) descreveu 186 cirurgias, sendo 52 paliativas e 154 corretivas. Já Nina e colaboradores (2007) tiveram sua amostra composta por 145 pacientes, sendo que 93% realizaram a cirurgia corretiva e 7% foram submetidos à cirurgia paliativa.

Nesta investigação, as cardiopatias adquiridas corresponderam a um total de 8,1%, tendo a cardiopatia reumática como principal diagnóstico. Achados de Miyague e colaboradores (2003) se assemelham com este resultado, tendo evidenciando 4,4% da população analisada como portadora de cardiopatia adquirida, em pesquisa epidemiológica retrospectiva no sul do país, envolvendo três estados.

Na população estudada, lesões valvares corresponderam a 52% dos casos de cardiopatias reumáticas tratados cirurgicamente, 35% clinicamente e 12% submetidas a procedimentos percutâneos. Houve predominância para plastia e trocas de válvulas mitrais. Para Muller (1996), o acometimento mitral é predominante nos casos de cardite reumática, estando apenas 30% relacionados a lesões valvulares aórticas.

No presente estudo, 23% do total de casos de cardiopatia reumática tratados cirurgicamente corresponderam à dupla troca valvar mitral e aórtica. Não houve registro de valvulopatias pulmonares e tricúspides, corroborando os achados do autor supracitado, quando relata que as lesões relacionadas às essas válvulas apresentam características anatômicas, de caráter transitório na fase aguda, com estimativa de apenas 5% dos casos.

Observam-se casos de insuficiência mitral e aórtica associadas ou estenose mitral e insuficiência aórtica isoladamente, com possibilidades de haver adicionalmente comprometimento da válvula tricúspide. Nesse contexto, a terapêutica é direcionada para a lesão dominante (SKUDICKY et al., 1997).

Ainda no tocante às cardiopatias adquiridas, estudo realizado no ambulatório de doença reumática do Hospital Ana Nery, sob autoria de Magalhães Filho (2012), evidenciou maior prevalência de cardite com tratamentos cirúrgicos relacionados a plastias e trocas valvares, predominando a plastia mitral, seguida das trocas valvares e aórticas.

A comunicação interventricular foi o diagnóstico de maior frequência para as cardiopatias congênitas acianogênicas (24,7%), resultado que se aproxima dos achados de Aragão e colaboradores (2013), 21% e Myiague e colaboradores (2003), 30,5%. Os mesmos autores encontraram taxas entre 7,7% e 19,1% para a CIA e entre 18% a 17% para PCA. Nosso estudo constatou 13,2% para os referidos diagnósticos.

A Tetralogia de Fallot obteve maior representatividade (32,1%) nas cardiopatias congênitas cianogênicas, corroborando estudos de Myiague e colaboradores (2003), Borges e colaboradores (2010), Aragão e colaboradores (2013) que relataram 9,9%, 8,1% e 14%, respectivamente, porém, divergindo do resultado encontrado por Nina e colaboradores (2007), que relataram apenas 4% dos pacientes com essa malformação anatômica.

Este estudo apontou que as cirurgias mais frequentes por cardiopatias congênitas foram encontradas nos pacientes acianogênicos e eutróficos. Resultados similares foram apresentados em outros estudos (GUITTI, 2000; NINA et al., 2007; BASTOS et al., 2013).

As complicações cardíacas, pulmonares e renais são relatadas com frequência como sendo de grande relevância para a morbimortalidade (LEDUR et al., 2011). No nosso estudo, 94 pacientes apresentaram complicações, sendo que a maior prevalência para foi para as

complicações hemodinâmicas (64,3%) e estiveram associadas ao tempo de CEC maior que 120 minutos para 52,9% da população submetida a essa terapêutica. A segunda complicação mais frequente foram as infecções, presentes em 33,3% da população estudada.

Além das complicações hemodinâmicas, as arritmias e os distúrbios de coagulação sugeriram associação com o tempo de CEC superior a 120 minutos. Em estudo realizado por Bastos e colaboradores (2013), houve descrição de 22% de complicações em pós-operatório semelhante.

Pode-se verificar, conforme descrito na Tabela 5, que o teste de hipótese realizado conferiu significância estatística para a associação do óbito com o tempo de CEC superior a 120 minutos. Maior mortalidade em pacientes submetidos à CEC por tempo prolongado também foi apontada em outros estudos (NINA et al., 2007; KANG et al., 2010). Entretanto, a introdução da CEC durante as cirurgias cardíacas, tanto para a correção de cardiopatias congênitas, quanto adquiridas, contribuiu para o aumento da sobrevida desses pacientes, sendo que a qualidade, em muitos casos, chega próximo do normal (KERN et al., 1996).

Quanto à taxa de mortalidade dos pacientes estudados (11,1%), 0,65% foram relacionadas às cardiopatias adquiridas, sendo o maior percentual (10,35%) referente às cardiopatias congênitas. Esta última foi similar ao descrito por Guitti (2000) que apresentou 10%, e abaixo do encontrado por Nina e colaboradores (2007), que registraram 17,2%.

O escore RACHS-1 foi facilmente aplicado na população submetida a procedimentos cirúrgicos corretivos totais e parciais. Neste estudo, houve maior frequência de pacientes classificados na categoria de risco 3 (44,9%), com destaque para a cirurgias paliativas (33,7%) relacionadas à anastomose sistêmico-pulmonar (Blalock-Taussig). Porém, a categoria 4 foi a que registrou maior percentual (38,5%) para óbito, superando o esperado, seguida da categoria 3 (13,3%). Ratificando Jenkins e colaboradores (2002), as categorias mais elevadas estão associadas à maior mortalidade. Resultados semelhantes foram encontrados em estudos nacionais e internacionais (NINA et al., 2007; KANG et al., 2010; LARSEN et al., 2010; BASTOS et al., 2013).

Estudo realizado por Nina e colaboradores (2007) que avaliou a aplicabilidade do escore de risco, ajustado para cirurgias cardíacas congênitas (RACHS-1), como preditor de mortalidade em população pediátrica de um hospital público da região Nordeste, classificou, quanto a frequência, 53,7% dos pacientes como correspondentes à categoria de risco 1; 34,4% à categoria 2; 15% à categoria 3 e somente 1,3% à categoria 4, não havendo inclusões para as categorias 5 e 6. A categoria de risco 3 foi preditora de mortalidade para essa população,

apresentando maior percentual (60%), superando, também, o esperado por Jankins e cols. (2002).

Pesquisa publicada no *European Journal of Cardiothoracic Surgery*, por Larsen e colaboradores (2010), também de cunho retrospectivo, realizada na Dinamarca, acompanhou 1.019 cirurgias cardíacas em 889 crianças, de uma UTI pediátrica com até 15 anos de idade, portadoras de cardiopatias congênicas, teve resultado similar a uma distribuição entre três outras populações, sendo duas nos EUA (*Paediatric Cardiac Care Consortium - PCCC e Hospital Discharge - HD*) e outra na Alemanha (*Bad Oeynhausen - BO*). Neste estudo, a mortalidade aumentou de acordo com o grupo de risco, conforme esperado (LARSEN et al., 2010).

O estudo de Kang e colaboradores (2010), realizado em um Departamento de Cirurgia Cardio-torácica do Great Ormond Street Hospital for Children, em Londres, identificou idade, peso, tempo de CEC e classificação da RACHS-1 como preditores para a mortalidade após cirurgias cardíacas pediátricas. Foi evidenciada uma relação linear importante entre a referida escala e o risco de morte no pós-operatório. Quanto a frequência, a categoria 1 correspondeu a 7,7% dos pacientes; para a categoria 2 esse percentual foi de 42,2%; para a categoria 3 foi de 38,1%; categoria 4 de 8,2%; categoria 6 de 3,7%. Não foram observadas deficiências no método da RACHS-1.

Tendo como base as pesquisas referenciadas aqui descritas e diante dos resultados obtidos neste estudo, foi possível traçar um perfil de risco dos pacientes admitidos na UTI Cardiopediátrica do Hospital Ana Nery. Verificou-se que os preditores de mortalidade da unidade estudada estão relacionados a lactentes com idade entre 28 dias e um ano ($p= 0,001$), evidenciado por 61,8% dos óbitos nessa faixa etária, ao diagnóstico de cardiopatia congênita cianogênica que representou 68,8% da mortalidade para essa categoria ($p= 0,007$) e ao tempo de CEC superior a 120 minutos, 52,9% ($p= 0,018$).

Diante disto, avaliação comparativa com outras unidades terciárias poderá fornecer dados para o conhecimento mais detalhado do perfil desses pacientes, bem como para a construção de indicadores que possam nortear a previsão do aporte tecnológico e reavaliação dos processos, possibilitando um melhor desempenho dessas unidades.

Ademais, o conhecimento do perfil clínico e cirúrgico desses indivíduos, assim como as características demográficas, podem contribuir na formulação de ações governamentais para a implementação de políticas públicas que facilitem o acesso dessas crianças aos serviços especializados, o que pode trazer benefícios substanciais para otimização dos resultados.

Como limitações esperadas em um estudo retrospectivo, este também perpassou obstáculos inerentes à coleta de dados. Os prontuários não eram eletrônicos, o que dificultou a identificação de algumas variáveis clínicas, como idade, peso e história pregressa do paciente.

7 CONSIDERAÇÕES FINAIS

- Pacientes com idade entre 28 dias e um ano, portadores de cardiopatias congênitas cianogênicas e submetidos à cirurgia cardíaca, com tempo de CEC superior a 120 minutos, têm maior risco de óbito.
- A maior proporção de crianças portadoras de cardiopatias provém do interior do Estado.
- As cardiopatias congênitas prevaleceram sobre as cardiopatias adquiridas, com instituição do tratamento cirúrgico.
- O tratamento cirúrgico constituiu a principal indicação de admissão das crianças na UTI Cardiopediátrica.
- As cirurgias de cardiopatia congênita de correção total prevaleceram em relação às cirurgias de cardiopatia congênita paliativa.
- As complicações hemodinâmicas foram as mais frequentes em pacientes submetidos ao tratamento cirúrgico.
- Considerando o escore RACHS-1, predominaram pacientes na categoria de risco 3.
- A categoria de risco 4, do escore RACHS-1, apresentou maior prevalência para óbito.

REFERÊNCIAS

- AFZELIUS, B.A. Genetics and pulmonary medicine. Im- motile cilia syndrome: past, present, and prospects for the future. *Thorax*, London, v. 53, n. 10, p. 894-897, Oct. 1998.
- AMARAL, F. *et al.* Quando suspeitar de cardiopatia congênita no recém-nascido. *Revista de Medicina*, Ribeirão Preto, v. 35, p. 192-197, abr./jun. 2002.
- AMERICAN HEART ASSOCIATION. *About congenital heart defects*. Dallas, Tx, 24 jan. 2011a. Não paginado. Disponível em: <http://www.heart.org/HEARTORG/Conditions/CongenitalHeartDefects/AboutCongenitalHeartDefects/AboutCongenitalHeartDefects_UCM_001217_Article.jsp>. Acesso em: 20 mar. 2016.
- _____. *Rheumatic heart disease statistics*. Dallas, Tx, 6 mai. 2011c. Não paginado. Disponível em: <<http://americanheart.org/presenter.jhtml?identifier=4712>>. Acesso em: 21 mar. 2016.
- _____. *Understand your risk for congenital heart defects*. Dallas, Tx, 3 mar. 2011b. Não paginado. Disponível em: <http://www.heart.org/HEARTORG/Conditions/CongenitalHeartDefects/UnderstandYourRiskforCongenitalHeartDefects/Understand-Your-Risk-for-CongenitalHeartDefects_UCM_001219_Article.jsp>. Acesso em: 20 mar. 2016.
- ALBERT, D.A. *et al.* The treatment of rheumatic carditis: a review and meta-analysis. *Medicine*, Baltimore, v. 71, n. 1-2, 1995.
- ATIK, E. Cardiopatias congênitas em pediatria. *Revista Pediatria Moderna*, São Paulo, jul./ago., v. 47, n. 4, 2011.
- ARAGÃO, J. A. *et al.* Perfil epidemiológico dos pacientes com cardiopatias congênitas submetidos à cirurgia no hospital do coração. *Rev Bras de Ciências da Saúde*, Aracaju, v. 17, n. 3, p.263-268, 2013.
- 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 Cardiologia*, Rio de Janeiro, v. 93, n; 3, Suppl 4), p.1-18, 2009.
- BAKSHI, K.D. *et al.* Determinants of early outcome after neonatal cardiac surgery in a developing country. *J Thorac Cardiovasc Surg*, Freiburg, n.134, p. 765-771, 2007.
- BASTOS, L.F. *et al.* Perfil clínico e epidemiológico de crianças com cardiopatias congênitas submetidas à cirurgia cardíaca. *Rev de Enfermagem*, Recife, 2103.
- BONITA, R. B. *Epidemiologia básica*. 2.ed. São Paulo: Santos, 2010.
- BONOW, R.O. *et al.* ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart. *J Am Coll Cardiol*, Washington, DC, v. 48, n. 3, p.1-48, 2006.
- BORGES, D.L. *et al.* Complicações pulmonares em crianças submetidas à cirurgia cardíaca

em um hospital universitário. *Rev Bras Cir Cardiovasc*, São Paulo, v. 25, n. 2, p. 234-237, 2010.

BOSI, G. *et al.* IMER Working Party. Temporal variability in birth prevalence of congenital heart defects as recorded by a general birth defects registry. *J Pediatr*, Rio de Janeiro, n. 142, p. 690-698 2003;142:690-8.

BRASIL. Departamento de Informática do SUS. *Informações de saúde; Informações epidemiológicas e morbidade*. Brasília, DF: 2008? Disponível em: <<http://datasus.gov.br>>. Acessado em: 23 mar. 2016.

_____. *Procedimentos hospitalares do SUS - por local de internação*. Brasília, DF: 2009? Disponível em: <http://www2.datasus.gov.br/DATASUS/index.php?area=0205>. Acessado em: 18 jun 2016.

BRASIL. Ministério da Saúde. Coordenação de Doenças Crônico-Degenerativas. *Incidência na febre reumática no Brasil*. Brasília, DF, 2003.

BRAUNWALD, E. *Tratado de doenças cardiovasculares*. 9. ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2009.

CERNACH, M. C. S.P. Genética das cardiopatias congênitas. In: CROTI, U. A. et al. *Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica*. 2. ed. São Paulo: Roca, 2012. p. 47-56.

CHUNG, C.J.; STEIN, L. Kawasaki disease: A review. *Radiology*, Oakbrook, n. 208, p. 25-33, 1998.

COTRAN, R.S. *et al.* *Robbins: patologia estrutural e funcional*. 6. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2000. p. 486-539.

DAJANI, A. S. *et al.* Diagnosis and therapy of Kawasaki disease in children. *Circulation*, Dallas, Tx, n. 87, p. 1776-1780, 1993.

DEMARIA, A. N. Ecocardiograma: tratado de medicina interna. In: GOLDMAN, L.; AUSIELLO, D. *Cecil tratado de medicina interna*. Rio de Janeiro: Elsevier, 2014. v. 2, cap. 51, p. 316-328.

EUCLIN, T. *et al.* Increased detection rate of Kawasaki disease using new diagnostic algorithm, including early use of echocardiography. *The J Pediatr*, Cincinnati, n. 155, p. 695-699, 2009.

GLASER, S. *et al.* Assessment of symptoms and exercise capacity in cyanotic patients with congenital heart disease. *Chest Jour*, Glenview, v. 125, n. 2, p. 368-376, 2004.

GOLDMAN, L.; AUSIELLO, Denis. *Cecil tratado de medicina interna*. 24. ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2005. v. 2, cap. 54

GOLDMUNTZ, E. Di George Syndrome: New Insights. *Clin Perinatol*, Philadelphia, n. 32, p. 963-978, 2005. GRAU, C. R. P. de C. *et al.* Ecocardiografia. In: CROTI et al. *Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica*. 2. ed. São Paulo: Roca, 2013. cap. 119, p. 119- 140.

GUALANDRO, D. M. *et al.* I Diretriz de sobre aspectos específicos de diabetes melito (tipo

2) relacionados à cardiologia. *Arq Bras Cardiol*, Rio de Janeiro, n. 102, p. 1-30, 2014.

GUITTI, J. C dos S. Aspectos epidemiológicos das cardiopatias congênitas em Londrina, Paraná. *Arq Bras Cardiol*, Rio de Janeiro, v. 74, n. 5, p. 395-399, 2000.

HERDY, G.V.H. *et al.* Pulsoterapia (altas doses de metil- prednisolona venosa) na cardite reumática. *Arq Bras Cardiol.*, Rio de Janeiro, n. 60, p. 384-389, 1993.

HOFFMAN, J. I. E.; KAPLAN, S. The incidence of congenital of disease. *J Am Coll Cardiol.*, Wasghington, DC, n. 39, p. 1890-1900, 2002.

JATENE, M. B. Tratamento cirúrgico das cardiopatias congênitas acianogênicas e cianogênicas. *Rev Soc Cardiol Estado de São Paulo*, São Paulo, v. 5, p.763-775, 2002.

JENKINS. K. J. *et al.* Consensus-based method for risk adjustment for surgery fir congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg.*, Freiburg, v. 123. p. 110-118, Dec. 2002.

KANG, N. *et al.* Risk stratification in paediatric open-heart surgery. *Eur J Cardiothorac Surg.*, Freiburg, v. 26, p. 3-11, Dec. 2010.

KERN, F. H. *et al.* Cardiopulmonary bypass: techniques and effects. In: GREELEY, W. J. *Perioperative management of the patient with congenital heart disease*. Baltimore: Williams & Wilkins, 1996. p. 67-120.

KIRKLIN, J. W.; KOUCHOKOUS, N. T. *Kirklin/Barrat-Boyes Cardiac Surgery: morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results and indication*. Pennsylvania: Elsevier, 2003.

KISS, M. H. B. P. Febre reumática. In: MARCONDES, Eduardo *et al.* *Pediatria básica: pediatria clínica*. 9. ed. São Paulo: Sarvier, 2003. cap. 4, p. 791-794.

KOBRYNSKI L.; SULLIVAN, K.E. Velocardiofacial syndrome, Di George syndrome: the chromosome 22q11.2 deletion syndromes. *Lancet*, London, v. 370, p. 1443-1452, 2007.

LAIZO, A. *et al.* Complicações que aumentam o tempo de permanência na unidade de terapia intensiva na cirurgia cardíaca. *Rev Brasileira Cirurgia Cardiovascular*, São Paulo, v. 25, n. 2, p.166-171, abr./jun, 2010. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0102-76382010000200007>. Acesso em: 02 ago. 2016.

LARSEN, S.H. *et al.* The RACHS-1 risk categories mortality and length of stay in a Danish population of children operated for congenital heart disease. *Eur J Cardiothorac Surg.*, Freiburg, v. 28, p. 877-881, Dec. 2010.

LEDUR, P. *et al.* Preditores de infecção no pós-operatório de cirurgia de revascularização miocárdica. *Rev Bras Cirurgia Cardiovascular*, São Paulo, v. 26, n. 2, p.190-196, abr./jun, 2011. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S0102-76382011000200008&Script=sci_arttext>. Acesso em: 28 out. 2016.

LISBOA, L.A.F. *et al.* Evolução da cirurgia cardiovascular no Instituto do Coração: análise de 71.305 operações. *Arq Bras Cardiol.*, São Paulo, v. 94, n. 2, p. 174-181, 2010.

MAGALHÃES FILHO, J. *Cardiopatia reumática em crianças e adolescentes: aspectos demográficos, epidemiológicos, clínicos e cirúrgicos num hospital público de referência em Salvador - Bahia*. 2013. 119 p. Dissertação (Mestrado em Medicina e Saúde Humana) – Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública. Disponível em: <<http://www7.bahiana.edu.br/jspui/handle/bahiana/52>>. Acesso em: 21 de jul 2016.

MAHLE, W.T. *et al.* Role of pulse oximetry in examining newborns for congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association and American Academy of Pediatrics. *Circulation*, Dallas, TX. v. 120, p. 447-458, Jul, 2009.

MARCONDES, E. *et al.* *Pediatria básica: pediatria clínica*. 9. ed. São Paulo: Sarvier, 2003.

MARELLI, A. J. Doença cardíaca congênita em adultos. In: GOLDMAN; AUSIELLO. *Cecil tratado de medicina interna*. Rio de Janeiro: Elsevier, 2005. v. 2

MARTINEZ, O. P.; ROMERO I. C.; ALZINA, A. V. [Incidence of congenital heart disease in Navarra (1989-1998)]. *Rev Esp Cardiol.*, Madrid, v. 58, n. 2, p. 1428-1434, 2005.

MATTOS, S. da S. *et al.* Terminologia e classificação didática das cardiopatias congênitas. In: CROTI, U. A *et al.* *Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica*. 2. ed. São Paulo: Roca, 2013. cap. 6, p. 99- 118.

MCCRINDLE, B.W. *et al.* Relationship of patient and medical characteristics to health status in children and adolescents after the Fontan procedure. *Circulation.*, Dallas, v. 13, n. 8, p. 1123-1129, 2006.

MELLANDER M; SUNNEGARDH J. Failure to diagnose critical heart malformations in newborns before discharge-an increasing problem? *Acta Paediatr*, Lisboa, v. 95, p. 407=413, 2006.

MIYAGUE, N. I. *et al.* Estudo epidemiológico de cardiopatias congênitas na infância e adolescência: análise em 4.538 casos. *Arq Bras Cardiol.*, Rio de Janeiro, v. 80, n. 3, p. 269-273, 2003.

MORETTI, M. A.; FERREIRA, J. A. M. *Cardiologia prática*. São Paulo: Atheneu, 2010.

MOREIRA, V. de M. In: CROTI, U. A. *et al.* *Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica*. 2. ed. São Paulo: Roca, 2013.

MOTA, C. C. C; MULLER, R. Febre reumática. In: CROTI, U.A. *et al.*, *Cardiologia cirúrgica cardiovascular pediátrica*. 2.ed. São Paulo: Roca, 2012. cap. 47. p. 825-838.

MULLER, J. *et al.* Improvements in exercise performance after surgery for Ebstein anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg.*, Tokyo, v. 141, n. 5, p. 1192-1195.

MULLER, R. E. O difícil diagnóstico diferencial entre atividade e cardite reumática. *Rev SOCERJ*, Rio de Janeiro, v. 9, n. 1, 1996.

NINA, R.V. A. *et al.* O escore de risco ajustado para cirurgia em cardiopatias congênitas (RACHS-1) pode ser aplicado em nosso meio? *Rev Bras Cir Cardiovasc.*, São Paulo, v. 22, n. 4, p. 425-4331, Oct. 2007.

OLIVEIRA, J. M. A. *et al.* Complicações no pós-operatório de cirurgia cardiovascular com circulação extracorpórea. *R. Interd.*, Araripe, CE, v. 8, n. 1, p. 9-15, jan.-mar., 2015.

PESSOA, H. de L. *Puericultura: conquista da saúde da criança e do adolescente*. São Paulo: Atheneu, 2013.

PICOLLY JR. *et al.* Cardiologia e cirurgia cardiovascular fetal. In: CROTI, U. A. *et al.* *Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica*. 2. ed. São Paulo: Rocca, 2012. p. 57-98.

PINTO, J. V.C. *et al.* Situação das cirurgias cardíacas congênitas no Brasil. *Rev Bras Cir Cardiovasc.*, São Paulo, v. 19, n. 2, iii-iv, 2004.

RAMSDELL, A. F. Left-right asymmetry and congenital cardiac defects: getting to the heart of the matter in vertebrate left-right axis determination. *Dev Biol.*, Basel, v. 1, n. 1, p. 1-20, 2005.

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

SALGADO, A. A. *et al.* Endocardite infecciosa: o que mudou na última década? *Rev HUPE*, Rio de Janeiro, v. 12, p. 100-109 (Supl 1), 2013.

SAMPAIO, A.C. *et al.* *Embriogenia cardiovascular*. In: CROTI, U. A. *et al.* *Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica*. 2. ed. São Paulo: Roca, 2012. p. 28-46.

SANTANA, M.V.T. *Cardiopatas congênitas no recém-nascido: diagnóstico e tratamento*. 5. ed. São Paulo: Atheneu, 2005.

SILVA, M. L.; MATTOS, S. S. Abordagem inicial da criança com suspeita de cardiopatia. In: CROTI, U. A. *et al.* *Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica*. 2. ed. São Paulo: Roca, 2013. cap. 6

SHARLAND, N. *et al.* Patton MA: A clinical study of Noonan syndrome. *Arch Dis Child.*, London, v. 67, p. 178-183, 1992.

SILVA, M.E. *et al.* Pediatric cardiac surgery: what to expect from physiotherapeutic intervention? *Rev Bras Cir Cardiovasc.*, São Paulo, v. 26, n. 2, p. 264-272, Dec. 2011.

SKUDICKY, D. *et al.* Time-related changes in left ventricular function after double valve replacement for combined aortic and mitral regurgitation in a young rheumatic population. *Circulation*, Dallas, TX, v. 95, p. 899-904, 1997.

SOCIEDADE BRASILEIRA DE CARDIOLOGIA. Intervenção coronária percutânea e métodos adjuntos diagnósticos em cardiologia intervencionista. 2. ed. *Revista Brasileira de Cardiologia Invasiva*, São Paulo, 2008. Disponível em: <<http://publicacoes.cardiol.br/consenso/>>. Acesso em: 10 mar. 2015.

SOCIEDADE BRASILEIRA DE PEDIATRIA. *Diagnóstico precoce de cardiopatia congênita crítica: oximetria de pulso como ferramenta da triagem neonatal 2011*. Disponível em: <<http://www.sbp.com.br/pdfs/diagnostico-precoce-oximetria.pdf>>. Acesso em: 20 jul. 2016.

SPINA, G. S. Febre reumática. In: MORETTI, M. A; FERREIRA, J. F. M. *Cardiologia pediátrica*. São Paulo: Atheneu, 2010. cap. 9, p. 127-138.

APÊNDICE – Ficha de pesquisa**INSTRUMENTO DE COLETA DE DADOS**

Data: ___/___/___

01. CARACTERÍSTICAS INDIVIDUAIS1.1 Pront. N^o _____

1.2 Local de procedência: () Interior () Região Metropolitana

1.3 Idade: _____

1.4 Peso: _____ Kg

1.5 Altura: _____ cm

1.6 Sexo: F () M ()

1.7 Escore Z:

() Obesidade

() Sobrepeso

() Risco de sobrepeso

() IMC adequado

() Magreza

() Magreza acentuada

02. PERFIL DIAGNÓSTICO

2.1. Diagnóstico:

() Cardiopatia Adquirida. Qual? _____

() Cardiopatia Congênita

() Acianogênica. Qual? _____

() Cianogênica. Qual? _____

2.2. Síndromes Associadas:

() Sd. de Down

() Sd. de Noonan

() Sd. de Edwards

() Sd. Di George

() Sd. de Kartagener

- Sd. de Patau
 Sd. de Kabuk

2.3. Cirurgia prévia: sim não

2.4. Tempo de diagnóstico: ≤6 meses >6 e ≤12 meses >12 meses

03. TRATAMENTO

3.1. Cardiopatia Adquirida:

- Clínico
 Cirúrgico Implante de Marcapasso Troca valvar Plastia Valvar

- Percutâneo Valvuloplastia Pulmonar Valvuloplastia Aórtica Valvuloplastia Mitral Dupla troca valvar _____ Fechamento de Canal Arterial

3.2. Cardiopatia Congênita:

- Clínico
 Cirúrgico corretivo: Total
 Total com implante de marcapasso
 Paliativo
 Paliativo com implante de marcapasso

- Percutâneo: Valvuloplastia Pulmonar
 Valvuloplastia Aórtica
 Atriosseptostomia por balão de Raskind

3.4. Tempo de CEC: Até 90 min. > 90 a 120 min. > 120 min.

3.5. Complicações no Pós-operatório Não
 Sim

Quais:

- Hemodinâmicas
 Cirúrgicas
 Infecciosas
 Renais
 Neurológicas
 Arritmias
 Distúrbios de coagulação

04. PERÍODO DE PERMANÊNCIA**4.1. Permanência:**

() ≤ 7 dias

() > 7 e ≤ 15 dias

() > 15 dias

4.2. () Alta para outra unidade**4.3. () Óbito**

Causa: () Choque séptico

() Choque cardiogênico

() Distúrbio de coagulação

ANEXO – Escore de RACHS-1 (ajustado para as cardiopatias congênitas)

Escore de RACHS-1 (Fonte: JENKINS et al., 2002)

CATEGORIA DE RISCO 1:

- Operação para comunicação interatrial (incluindo ostium secundum, seio venoso e forame oval)
- Aortopexia
- Operação para persistência de canal arterial (idade > 30 dias)
- Operação de coarctação de aorta (idade > 30 dias)
- Operação para drenagem anômala parcial de veias pulmonares

CATEGORIA DE RISCO 2:

- Valvoplastia ou valvotomia aórtica (idade > 30 dias)
- Ressecção de estenose subaórtica
- Valvoplastia ou valvotomia pulmonar
- Troca de válvula pulmonar
- Infundibulectomia de ventrículo direito
- Ampliação do trato de saída pulmonar
- Valvoplastia ou valvotomia pulmonar
- Troca de válvula pulmonar
- Valvoplastia ou valvotomia aórtica (idade > 30 dias)
- Ressecção de estenose subaórtica
- Infundibulectomia de ventrículo direito
- Ampliação do trato de saída pulmonar
- Correção de fístula coronária
- Operação de comunicação interatrial e interventricular
- Operação de comunicação interatrial tipo ostium primum
- Operação de comunicação interventricular
- Operação de comunicação interventricular e valvotomia ou ressecção infundibular pulmonar
- Operação de comunicação interventricular e remoção de bandagem de artéria pulmonar
- Correção de defeito septal inespecífico
- Correção total de Tetralogia de Fallot
- Operação de drenagem anômala total de veias pulmonares (idade > 30 dias)
- Operação de Glenn
- Operação de anel vascular
- Operação de janela aortopulmonar
- Operação de coarctação de aorta (idade \leq 30 dias)
- Operação de estenose de artéria pulmonar
- Transecção de artéria pulmonar

Fechamento de átrio comum
Correção de shunt entre ventrículo esquerdo e átrio direito

CATEGORIA DE RISCO 3:

Troca de valva aórtica
Procedimento de Ross
Ampliação de via de saída do ventrículo esquerdo com “patch”
Ventriculomiotomia
Aortoplastia
Valvotomia ou valvoplastia mitral
Troca de valva mitral
Valvectomy tricúspide
Valvotomia ou valvoplastia tricúspide
Troca de valva tricúspide
Reposicionamento de valva tricúspide na anomalia de Ebstein (idade > 30 dias)
Correção de artéria coronária anômala sem túnel intrapulmonar
Correção de artéria coronária anômala com túnel intrapulmonar
Fechamento de valva semilunar aórtica ou pulmonar
Conduto de ventrículo direito para artéria pulmonar
Conduto do ventrículo esquerdo para artéria pulmonar
Correção de dupla via de saída de ventrículo direito com ou sem correção de obstrução em ventrículo direito
Procedimento de Fontan
Correção de defeito do septo atrioventricular total ou transicional com ou sem troca de valva atrioventricular
Bandagem de artéria pulmonar
Correção de tetralogia de Fallot com atresia pulmonar
Correção de cor triatum
Anastomose sistêmico-pulmonar
Operação de Jatene
Operação de inversão atrial
Reimplante de artéria pulmonar anômala
Anuloplastia
Operação de coarctação de aorta associada ao fechamento de comunicação interventricular
Excisão de tumor cardíaco
Valvectomy tricúspide

CATEGORIA DE RISCO 4:

Valvotomia ou valvoplastia aórtica (idade < 30 dias)
Procedimento de Konno
Operação do aumento de defeito do septo ventricular em ventrículo único complexo
Operação de drenagem anômala total de veias pulmonares (idade < 30 dias)
Septectomy atrial

Operação de Rastelli
Operação de inversão atrial com fechamento de defeito septal ventricular
Operação de inversão atrial com correção de estenose subpulmonar
Operação de Jatene com remoção de bandagem arterial pulmonar
Operação de Jatene com fechamento de defeito do septo interventricular
Operação de Jatene com correção de estenose subpulmonar
Correção de *truncus arteriosus*
Correção de interrupção ou hipoplasia de arco aórtico sem correção de defeito do septo interventricular
Correção de interrupção ou hipoplasia de arco aórtico com correção de defeito do septo interventricular
Correção de arco transverso
Unifocalização para tetralogia de Fallot e atresia pulmonar
Operação de inversão atrial associada a operação de Jatene (“double switch”)

CATEGORIA DE RISCO 5:

Reposicionamento de valva tricúspide para anomalia de Ebstein em recém-nascido (< 30 dias)
Operação de truncus arteriosus e interrupção de arco aórtico

CATEGORIA DE RISCO 6:

Estágio 1 da cirurgia de Norwood
Estágio 1 de cirurgias para correção de condições não hipoplásicas da síndrome de coração esquerdo
Operação de Damus-Kaye-Stansel