

CÁSSIO FON BEN SUM

ANÁLISE EPIDEMIOLÓGICA DAS PATOLOGIAS CIRÚRGICAS
CARDIOVASCULARES PEDIÁTRICAS EM UM HOSPITAL PÚBLICO DE SANTA
CATARINA.

JOINVILLE
2020

CÁSSIO FON BEN SUM

ANÁLISE EPIDEMIOLÓGICA DAS PATOLOGIAS CIRÚRGICAS
CARDIOVASCULARES PEDIÁTRICAS EM UM HOSPITAL PÚBLICO DE SANTA
CATARINA.

Dissertação de mestrado apresentada
como requisito parcial obtenção de título
de Mestre em Saúde e Meio Ambiente, na
Universidade da Região de Joinville.
Orientador: Selma Cristina Franco.

JOINVILLE
2020

Catálogo na publicação pela Biblioteca Universitária da Univille

S955a Sum, Cássio Fon Ben
Análise epidemiológica das patologias cirúrgicas cardiovasculares pediátricas em um hospital público de Santa Catarina/ Cássio Fon Bem Sum; orientador Selma Cristina Franco. – Joinville: UNIVILLE, 2020.

109 f : il.

Dissertação (Mestrado em Saúde e Meio Ambiente – Universidade da Região de Joinville)

1. Cardiopatias congênitas. 2. Cardiologia pediátrica. 3. Coração - Cirurgia. 4. Mortalidade. 5. Complicações pós-operatórias. I. Franco, Selma Cristina (orient.). II. Título.

CDD 616.12043

Elaborada por Rafaela Ghacham Desiderato – CRB-14/1437

Termo de Aprovação

“Análise Epidemiológica das Patologias Cirúrgicas Cardiovasculares Pediátricas em um Hospital Público de Santa Catarina”

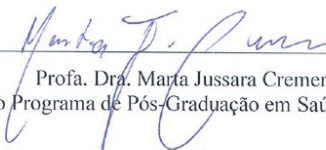
por

Cassio Fon Ben Sum

Dissertação julgada para a obtenção do título de Mestre em Saúde e Meio Ambiente, área de concentração Saúde e Meio Ambiente e aprovada em sua forma final pelo Programa de Pós-Graduação em Saúde e Meio Ambiente.



Prof. Dra. Selma Cristina Franco
Orientadora (UNIVILLE)



Prof. Dra. Marta Jussara Cremer
Coordenadora do Programa de Pós-Graduação em Saúde e Meio Ambiente

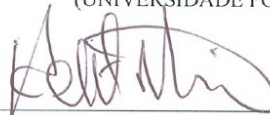
Banca Examinadora:



Prof. Dra. Selma Cristina Franco
Orientadora (UNIVILLE)



Prof. Dra. Cristiane Nogueira Binotto
(UNIVERSIDADE POSITIVO)



Prof. Dr. Helbert do Nascimento Lima
(UNIVILLE)

Joinville, 28 de agosto de 2020

AGRADECIMENTO

À orientadora, Prof^a Dr^a Selma Cristina Franco, pela competência e respeito com que conduziu este processo, além da enorme paciência com a minha pessoa, desde a concepção da ideia até a sua elaboração.

Aos Professores Dr^a.Daniela Delwing de Lima e Dr. Helbert do Nascimento Lima, pelas valiosas contribuições no Exame de Qualificação.

Ao Professor Msc. Tiago Neves Veras, pelo grande incentivo para iniciar este projeto.

Às minhas queridas colegas e alunas de medicina, Amanda Tami Kitaura, Marina Duda Ronconi e Giovanna Costa Pellissari que foram fundamentais para a coleta dos dados.

À Direção técnica e administrativa do Hospital Materno Infantil Dr. Jeser Amarante Faria, por ser o fiel depositário e grande promotor deste belíssimo serviço de referência estadual no atendimento aos portadores de cardiopatia congênita, além de fornecer autorização para ser realizado este estudo nas suas dependências.

DEDICATÓRIA

Dedico a conclusão deste projeto a minha família, principalmente a Giovanna pela compreensão e carinho ao longo de todo este período, sabendo entender a necessidade de minha ausência para elaboração deste trabalho

Aos meus filhos Bernardo e Antônio, cuja nossa convivência é a motivação diária constante em minha vida.

RESUMO

As cardiopatias congênitas (CC) consistem de anormalidades estruturais macroscópicas do coração ou dos grandes vasos intratorácicos, responsável por aproximadamente 40% de todos os defeitos congênitos. Dados brasileiros mostram que 28,9 mil crianças nascem com CC por ano. Dos que necessitam de cirurgias, aproximadamente 50% (11,9 mil), devem realizá-las no primeiro ano de vida. No Brasil a CC é a principal causa de morte entre os bebês com anomalias congênitas e a terceira causa de morte em menores de 1 ano, sendo os serviços especializados em cirurgia pediátrica de grande relevância para possibilitar maior sobrevida dos pacientes. O objetivo principal deste estudo é identificar o perfil epidemiológico dos pacientes atendidos no serviço de cirurgia cardíaca infantil em um centro de referência no Estado de Santa Catarina. Os objetivos específicos são descrever características clínicas e assistenciais, identificar as patologias mais frequentemente atendidas, comparar as categorias de risco para mortalidade por procedimento cirúrgico considerando o escore de RACHS-1, identificar os fatores de risco para complicações e verificar a sobrevida dos pacientes. Trata-se de um estudo longitudinal retrospectivo, tipo coorte, composto por menores de 18 anos submetidos a cirurgia cardíaca no Hospital Dr. Jeser Amarante Faria (HJAF), no período de 03 de agosto de 2013 a 02 de agosto de 2018. Os desfechos negativos foram os óbitos até 30 dias pós a cirurgia e as complicações (mediastinite, insuficiência renal e infecção sistêmica). A casuística totalizou 1.191 procedimentos cirúrgicos realizados no período estudado, com maior percentual de lactentes (52,8%), sexo masculino (53,5%) e predomínio da categoria 3 de RACHS-1 (45,3%). A maioria utilizou circulação extracorpórea (53,6%), ventilação mecânica (87,4%) e realizou apenas 1 procedimento cirúrgico (56,3%). Os procedimentos mais frequentes foram a correção de CIV (9%), bandagem da artéria pulmonar (8%), correção de DSAV (8%), shunt sistêmico-pulmonar (7%), correção de PCA (6%), correção de CIA (6%) e correção de tetralogia de Fallot (5%). A mediana do tempo de internação foi 18 dias, permanência em UTI 6 dias e tempo de espera pré-cirúrgico 3 dias. Os óbitos totalizaram 89 casos (7,4%) sendo 80% nos primeiros 30 dias de pós-operatório. As complicações acometeram 11,4% dos pacientes, sendo as mais frequentes as infecções sistêmicas (13,5%), a insuficiência renal aguda (5,5%) e a mediastinite (3,3%). O principal fator associado aos desfechos negativos

foi o escore RACHS-1 com categorias mais elevadas. O conjunto dos resultados aqui apresentados mostra tratar-se de um serviço especializado com grande volume de procedimentos e com boa qualidade assistencial em relação a padrões nacionais.

Palavras-chave: Cardiopatias Congênitas; Serviço Hospitalar de Cardiologia; Mortalidade; Complicações Pós-Operatórias; Fatores de risco

ABSTRACT

Congenital heart disease (CHD) consists of macroscopic structural abnormalities of the heart or large intrathoracic vessels, responsible for approximately 40% of all birth defects. Brazilian data show that 28,900 children are born with CHD per year. Of those who require surgery, approximately 50% (11.9 thousand), must undergo them in the first year of life. In Brazil, CHD is the leading cause of death among babies with congenital anomalies and the third leading cause of death in children under 1 year of age, with specialized pediatric surgery services of great relevance to enable greater patient survival. The main objective of this study is to identify the epidemiological profile of patients seen at the child cardiac surgery service at a reference center in the State of Santa Catarina. The specific objectives are to describe clinical and care characteristics, identify the most frequently attended pathologies, compare the risk categories for mortality due to surgical procedure considering the RACHS-1 score, identify the risk factors for complications and check the patients' survival. This is a longitudinal retrospective study, cohort type, composed of children under 18 undergoing cardiac surgery at Hospital Dr. Jeser Amarante Faria (HJAF), from August 3, 2013 to August 2, 2018. The outcomes negative were deaths up to 30 days after surgery and complications (mediastinitis, renal failure and systemic infection). The casuistry totaled 1,191 surgical procedures performed in the studied period, with a higher percentage of infants (52.8%), male (53.5%) and predominance of RACHS-1 category 3 (45.3%). Most used cardiopulmonary bypass (53.6%), mechanical ventilation (87.4%) and underwent only 1 surgical procedure (56.3%). The most frequent procedures were VSD correction (9%), pulmonary artery banding (8%), AVSD correction (8%), systemic-pulmonary shunt (7%), PDA correction (6%), correction of ASD (6%) and correction of tetralogy of Fallot (5%). The median length of stay was 18 days, ICU stay 6 days and preoperative waiting time 3 days. Deaths totaled 89 cases (7.4%), 80% of which in the first 30 postoperative days. Complications affected 11.4% of patients, the most frequent being systemic infections (13.5%), acute renal failure (5.5%) and mediastinitis (3.3%). The main factor associated with negative outcomes was the RACHS-1 score with higher categories. The set of results presented here shows that it is a specialized service with a large volume of procedures and with good quality care in relation to national standards.

Keywords: Heart Defects, Congenital; Cardiology Service, Hospital; Mortality; Postoperative Complications; Risk factors

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

	Página
Figura 1. Classificação didática das cardiopatias.....	25
Figura 2. Macrorregiões de Saúde de Santa Catarina.	47
Figura 3. Distribuição por sexo	52
Figura 4. Proporção da procedência de pacientes conforme os municípios de cada região.....	54
Figura 5. Infecção por categoria RACHS-1	61
Figura 6. Comparação dos parâmetros assistenciais dos casos de óbitos com a casuística total.....	64
Figura 7. Sobrevida até 30 dias de acordo com a faixa etária.....	65
Figura 8. Sobrevida até 30 dias de acordo com o RACHS-1.....	66

LISTA DE TABELAS

Páginas

1. Tabela 1. Mortalidade esperada conforme classificação RACHS-1.	41
2. Tabela 2. Distribuição da casuística conforme faixas etárias.....	53
3. Tabela 3. Distribuição dos pacientes conforme a macrorregião de procedência...53	
4. Tabela 4. Procedimentos cirúrgicos conforme as categorias RACHS-1.....	54
5. Tabela 5. Procedimentos conforme as categorias RACHS-1 por ano	55
6. Tabela 6. Distribuição das patologias e procedimentos mais comuns realizados..56	
7. Tabela 7. Características assistências dos pacientes.....	57
8. Tabela 8. Procedimentos cirúrgicos com mediastinite.....	58
9. Tabela 09. Procedimentos cirúrgicos com insuficiência renal dialítica.....	59
10. Tabela 10. Procedimentos cirúrgicos com infecção	60
11. Tabela 11. Parâmetros assistenciais dos pacientes com e sem complicações....	61
12. Tabela 12. Distribuição dos procedimentos, óbitos e mortalidade proporcional segundo o escore RACHS-1.....	62
13. Tabela 13. Distribuição das patologias e procedimentos segundo óbitos.....	62
14. Tabela 14. Distribuição dos pacientes que obituaram conforme a faixa etária.....	64
15. Tabela 15. Distribuição do risco relativo bruto e ajustado da associação entre as variáveis clínicas e assistenciais e o óbito.....	67
16. Tabela 16. Distribuição do risco relativo bruto e ajustado da associação entre as variáveis clínicas e assistenciais e as mediastinites.....	68
17. Tabela 17. Distribuição do risco relativo bruto e ajustado da associação entre as variáveis clínicas e assistenciais e insuficiência renal.....	69
18. Tabela 18. Distribuição do risco relativo bruto e ajustado da associação entre as variáveis clínicas e assistenciais e infecções.....	70

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

BAP	BANDAGEM DA ARTÉRIA PULMONAR
CC	CARDIOPATIA CONGÊNITA
CEC	CIRCULAÇÃO EXTRACORPÓREA
CIA	COMUNICAÇÃO INTERATRIAL
CIV	COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR
COAO	COARCTAÇÃO DA AORTA
DSAV	DEFEITO DO SEPTO ATRIOVENTRICULAR
DVSVD	DUPLA VIA DE SAÍDA DO VENTRÍCULO DIREITO
F	FEMININO
HJAF	HOSPITAL DR JESER AMARANTE FARIA
IAAo	INTERRUPÇÃO DO ARCO AÓRTICO
IC 95%	INTERVALO DE CONFIANÇA DE 95%
IRA	INSUFICIENCIA RENAL AGUDA
KDIGO	KIDNEY DISEASE: IMPROVING GLOBAL OUTCOMES
LRA	LESÃO RENAL AGUDA
M	MASCULINO
PCA	PERSISTÊNCIA DO CANAL ARTERIAL
RACHS-1	AJUSTE DE RISCO PARA CIRURGIAS DE CARDIOPATIAS CONGÊNITAS
RN	RECÉM-NASCIDO
RR	RISCO RELATIVO
SC	SANTA CATARINA
SHVE	SÍNDROME DA HIPOPLASIA DO CORAÇÃO ESQUERDO
SUS	SISTEMA ÚNICO DE SAÚDE
T4F	TETRALOGIA DE FALLOT
TGA	TRANSPOSIÇÃO DAS GRANDES ARTÉRIAS
TGA	TRANSPOSIÇÃO DAS GRANDES ARTÉRIAS
UTI	UNIDADE DE TERAPIA INTENSIVA
UTIP	UNIDADE DE TERAPIA INTENSIVA PEDIÁTRICA
VD	VENTRÍCULO DIREITO
VM	VENTILAÇÃO MECÂNICA

SUMARIO

	RESUMO	
	ABSTRACT	
	LISTA DE ILUSTRAÇÕES	
	LISTA DE TABELAS	
	LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS	
1.	INTRODUÇÃO	15
2.	OBJETIVOS	19
	2.1. Objetivo principal	19
	2.2. Objetivos Específicos.....	19
3.	REVISÃO BIBLIOGRÁFICA	28
	3.1. Epidemiologia das Cardiopatias congênitas.....	20
	3.2. Atenção aos pacientes com cardiopatias congênitas.....	21
	3.3. Cardiopatia Congênita.....	24
	3.4. Classificação das cardiopatias congênitas.....	25
	3.4.1. Comunicação Interatrial.....	26
	3.4.2. Comunicação Interventricular.....	27
	3.4.3. Tetralogia de Fallot (T4F)	27
	3.4.4. Coarctação da Aorta (CoAo).....	28
	3.4.5. Transposição das Grandes Artérias (TGA).....	28
	3.4.6. Defeito do Septo Atrioventricular (DSAV).....	29
	3.5. Tratamento cirúrgico das Cardiopatias Congênitas (CC)	29
	3.5.1. Tratamento paliativo ou primeiro estágio.....	30
	3.5.1.1. Grupo I - Cardiopatia de hipofluxo pulmonar.....	30
	3.5.1.2. Grupo II – Cardiopatias de hiperfluxo pulmonar.....	30
	3.5.2. Tratamento corretivo	31
	3.6. Fatores de risco para complicações pós cirúrgicas.....	31
	3.6.1. Circulação extracorpórea (CEC).....	31
	3.6.2. Ventilação mecânica (VM)	42
	3.6.3. Tempo de UTI.....	33
	3.6.4. Tempo de espera.....	34
	3.6.5. Tempo de internação.....	35
	3.7. Complicações.....	36
	3.7.1. Insuficiência renal dialítica.....	36
	3.7.2. Mediastinite.....	37
	3.7.3. Infecção sistêmica.....	38
	3.8. Óbitos.....	39
	3.9. Escore de Risco RACHS-1.....	40
4.	METODOLOGIA	46
	4.1. Desenho.....	46
	4.2. Localidade.....	46
	4.3. Casuística e variáveis.....	47
	4.4. Critérios de inclusão.....	48
	4.5. Critérios de exclusão.....	48
	4.6. Análise estatística.....	50

5.	RESULTADOS.....	52
	5.1. Descrição demográfica.....	52
	5.1.1. Sexo.....	52
	5.1.2. Distribuição etária.....	52
	5.1.3. Distribuição geográfica.....	53
	5.2. Distribuição conforme a categoria RACHS-1.....	54
	5.3. Patologias mais comuns.....	55
	5.4. Procedimentos cirúrgicos mais frequentes.....	55
	5.5. Variáveis da assistência hospitalar.....	56
	5.6. Complicações cirúrgicas.....	57
	5.6.1. Mediastinite.....	57
	5.6.2. Insuficiência renal dialítica.....	58
	5.6.3. Infecções sistêmicas.....	60
6.	ÓBITOS.....	62
7.	FATORES ASSOCIADOS AO ÓBITO.....	67
8.	FATORES ASSOCIADOS ÀS COMPLICAÇÕES.....	68
	8.1. Fatores associados a mediastinites	68
	8.2. Fatores associados a insuficiência renal dialítica	69
	8.3. Fatores associados a infecções	69
9.	DISCUSSÃO	71
10.	CONCLUSÃO.....	82
11.	BIBLIOGRAFIA	83
12.	APÊNDICES.....	93
	Apêndice 1. Aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa.....	A1
	Apêndice 2. Declaração de instituição co-participante.....	A2

1. INTRODUÇÃO

As doenças cardiovasculares que acometem as pessoas na faixa etária pediátrica dividem-se em dois grandes grupos: as cardiopatias congênitas (CC), definidas como alterações da anatomia ou função do coração presentes no nascimento, mesmo que diagnosticadas tardiamente; e as doenças adquiridas, aquelas de início após o nascimento (PINTO JÚNIOR, 2010).

Consistem em anormalidades estruturais macroscópicas do coração ou dos grandes vasos intratorácicos, com repercussões funcionais significantes ou potencialmente significantes, sendo responsável por aproximadamente 40% de todos os defeitos congênitos e consideradas uma das malformações mais frequentes (HOFFMAN; KAPLAN, 2002).

Atualmente reconhece-se que os portadores de cardiopatia congênita possuem uma vida longa, muitos deles com co-morbidades, o que traz um grande impacto nos serviços de saúde e seus custos (HOFFMAN; KAPLAN, 2002).

Hoffman e Kaplan reportaram uma grande variação na prevalência entre 4 e 50 por 1000 nascimentos. Isto ocorre devido à elevada frequência de lesões cardíacas com baixa repercussão que não necessitam de intervenção médica imediata (ZÜHLKE *et al.*, 2019).

Vale a pena destacar que em portadores de trissomia do cromossomo 21 – Síndrome de Down, existe uma alta prevalência de cardiopatias congênitas, apresentando incidência que podem variar de 44 a 62% (BERMUDEZ *et al.*, 2015).

A cardiopatia congênita tem impacto importante na mortalidade perinatal. Estudo epidemiológico de 2002 identificou que pacientes com cardiopatia apresentaram entre 5,49 e 7,17 óbitos por 1000 nascidos vivos (NOGUEIRA, 2002). Em 2007, no Brasil, a cardiopatia congênita foi responsável por 6% dos óbitos infantis, abaixo de 1 ano de idade (PINTO JÚNIOR *et al.*, 2015). Em 2008, foi responsável, no Brasil, por 19% dos óbitos em menores de 1 ano (ROSA *et al.*, 2013). Em outro estudo, em 2010, realizado no estado de São Paulo, foi relatada mortalidade de 8,5% (PINTO JÚNIOR, 2010).

Em uma revisão entre os anos de 1999 e 2006 nos Estados Unidos da América, evidenciou-se que 48,1% dos óbitos em portadores de cardiopatia congênita apresentavam menos de 1 ano de vida (GILBOA *et al.*, 2010; ROSA *et al.*, 2013).

Antigamente a rotina preconizava a utilização apenas do exame clínico e físico do paciente para relacionar com os dados obtidos através de anatomia patológica, *post mortem*. Com o avanço da medicina, foi possível acrescentar os dados obtidos através da radiografia de tórax e do eletrocardiograma de 12 derivações. Esses dados foram fundamentais para o fornecimento de novas informações e correlações com os dados obtidos através da semiologia (ÖZER BEKMEZ *et al.*, 2018)

Com o advento de novas técnicas para avaliação do coração, surgiu o estudo através do ecocardiograma, somado à progressiva maior qualidade de aquisição de imagens e à crescente habilidade técnica dos operadores, proporcionando diagnósticos cada vez mais precisos e mais precoces, modificando profundamente o manuseio clínico e cirúrgico destas patologias (ATIK, 2004).

Com o avanço do ecocardiograma, foi possível iniciar a avaliação dos corações fetais, causando grande impacto e mudança no planejamento do nascimento de portadores de cardiopatia (ÖZER BEKMEZ *et al.*, 2018).

O relatório da Sociedade Brasileira de Cirurgia Cardiovascular de 2004 demonstra que há um déficit de 65% de intervenções cirúrgicas em cardiopatias congênitas no Brasil, e que os maiores índices se encontram nas regiões Norte e Nordeste (93,5% e 77,4%, respectivamente). Assim, em nosso país, cerca de 30% a 35% dos pacientes tem acesso a este tipo de tratamento (paliativo ou corretivo) (NINA, 2006).

Entendendo a importância da cardiopatia congênita como causa de óbito em menores de 1 ano no Brasil, torna-se necessário focar em avaliações sobre a adequação entre a oferta de serviços que realizam intervenções cirúrgicas e a demanda gerada dia-a-dia conforme o número de nascidos vivos (PINTO *et al.*, 2013).

Em relação às necessidades de atendimento, sabe-se que 20% das cardiopatias apresentam resolução espontânea e que 80% devem necessitar de algum procedimento cirúrgico na primeira década de vida (CANEO *et al.*, 2012a). Em 2012, Caneo *et al* publicaram uma revisão onde demonstram uma grande defasagem do Estado de São Paulo em prover este tipo de atendimento à população. Considerando que essa insuficiência de oferta ocorre no estado de maior renda *per*

capita do país, fica a suposição de que estados com menor capacidade financeira apresentem resultados ainda piores (PINTO *et al.*, 2013).

Outro ponto importante é que o Brasil é um país de dimensões continentais com inúmeras diferenças regionais. Estabelecer parâmetros objetivos para avaliar os resultados cirúrgicos tanto quantitativos quanto qualitativos que possam ser comparados aos dos países onde a assistência à criança com cardiopatia congênita tem se mostrado mais eficiente é um grande desafio (CANELO *et al.*, 2012b).

Dados brasileiros mostram que 28,9 mil crianças nascem com cardiopatia congênita por ano, sendo que 23,8 mil (80%) requerem tratamento cirúrgico. Desses que necessitam de cirurgias, 50% (11,9 mil) devem ser submetidos a cirurgia no primeiro ano de vida (CANELO *et al.*, 2012).

Em 2017, o Plano Nacional de Assistência à Criança com Cardiopatia Congênita demonstrou que o Brasil possuía 69 centros hospitalares onde realizam-se cirurgias para tratamento da cardiopatia congênita, porém somente 35 centros atingem os valores mínimos de 260 cirurgias / ano, considerado o ideal para ser denominado um centro de referência e ter uma maior atenção do SUS (BRASIL, 2018).

Verificou-se que 34 centros realizaram, em média, apenas 17 procedimentos / ano, número insuficiente para ser denominado como centro de referência em cirurgia cardíaca pediátrica, o que acarreta menor aporte de verbas públicas (BRASIL, 2018).

Conhecendo a produção média cirúrgica no Brasil constata-se que a quantidade ofertada de procedimentos é insuficiente perante o número de novos casos/ano, gerando um louvável esforço do Governo Federal no âmbito de proporcionar melhorias no atendimento a esta patologia, através de portarias do Ministério de Saúde emitidas em 2017, sob número 1727 e 1728 (BRASIL, 2018).

Dado o grande número de variáveis intervenientes num procedimento cirúrgico, a busca por um escore de risco é de suma relevância porque possibilita avaliações comparativas entre os diversos serviços, permite inferir quanto ao prognóstico e auxiliar na tomada de decisão médica e do paciente/responsável (NINA *et al.*, 2007).

Especial destaque na literatura é dado ao estudo de Jenkins *et al* (2002), que propõem um escore de risco de fácil aplicação, denominado RACHS-1 (Risco Ajustado para Cirurgia em Cardiopatias Congênitas), o qual foi baseado na categorização dos diversos procedimentos cirúrgicos, paliativos ou corretivos, que

possuíam mortalidade hospitalar semelhante. Deste modo, as doenças foram distribuídas em seis categorias, de acordo com a mortalidade esperada (LACOUR-GAYET *et al.*, 2004).

A estratificação de risco através do RACHS-1 é um modelo simples que pode ser aplicado facilmente porque requer poucos dados. Apesar de apresentar algumas deficiências como baixo poder preditivo individual e incapacidade de classificação de todos os procedimentos cardíacos, tem sido amplamente utilizada para comparar a mortalidade entre os serviços e para avaliar a evolução da qualidade da assistência prestada (JENKINS *et al.*, 2002).

Face ao contexto de escassez de recursos e necessidade de racionalização de custos, a avaliação da qualidade dos serviços de saúde torna-se importante para aferir e comparar os resultados de cirurgias cardíacas pediátricas. Investigações que forneçam conhecimento sobre o perfil clínico e epidemiológico dos serviços especializados em cirurgia cardíaca pediátrica podem ser de grande valia para preencher lacunas na literatura nacional e subsidiar o aprimoramento da política pública de atenção à criança portadora de cardiopatias congênitas.

2 OBJETIVOS

2.1 Objetivo Principal

Identificar o perfil epidemiológico dos pacientes atendidos no serviço de cirurgia cardíaca infantil em um centro de referência no Estado de Santa Catarina.

2.2 Objetivos Específicos

São eles:

- Descrever o perfil epidemiológico dos pacientes segundo idade, sexo e região de procedência;
- Descrever as características clínicas (tipo de cardiopatia, RACHS-1) e assistenciais (realização de ventilação mecânica, cirurgia extracorpórea, intervenções cirúrgicas realizadas, tempo de internação hospitalar e na UTI, tempo até a realização da cirurgia, complicações) das cirurgias cardíacas realizadas
- Identificar as patologias cardíacas mais frequentemente atendidas e comparar as categorias de risco para mortalidade por procedimento cirúrgico na população considerando o escore de RACHS-1.
- Identificar os fatores de risco e/ou preditores para complicações (mediastinites, insuficiência renal dialítica e infecções sistêmicas) e óbitos pós intervenção cirúrgica.
- Verificar a sobrevida dos pacientes conforme faixa etária e classificação RACHS-1 (curva de Kaplan-Meier).

3. REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

3.1 Epidemiologia da cardiopatias congênitas

Atualmente nascem, mundialmente, em torno de 140 milhões de crianças a cada ano. Dessas, aproximadamente 4 milhões morrem no período neonatal, isto é, nos primeiros 28 dias de vida e 7% desses óbitos são relacionados a Cardiopatias Congênitas (MUSA *et al.*, 2017).

Dados americanos descrevem a ocorrência de 800 casos para 100.000 nascidos vivos, contabilizando 6% de todos os óbitos infantis nos Estados Unidos, no período de 1999-2006 (TCHERVENKOV *et al.*, 2008).

Marelli evidenciou que entre 2000 a 2010 foram diagnosticados 8,14 portadores de cardiopatia congênita para cada 1000 nascidos vivos nos Estados Unidos. Os autores chamam a atenção de que os avanços da medicina e das técnicas cirúrgicas tem aumentado a sobrevivência desses pacientes (MARELLI *et al.*, 2014).

No Brasil, não há estudo que contemple todo o espectro nacional, porém estudos regionalizados evidenciam prevalências entre 4 e 10 portadores de cardiopatias congênitas a cada 1000 nascidos vivos. Em São Paulo, há estudos que evidenciam uma presença de 8 casos por 1000 nascidos vivos (RELLER *et al.*, 2008a). No Paraná, estimou-se em 2003 a presença de 4 casos por 1000 nascidos vivos (SILVA, 2002). Em Minas Gerais, estudo entre 1997 e 2003, evidenciou prevalência de 9,58 casos por 1000 nascidos vivos (MIYAGUE *et al.*, 2003a). Em Alagoas, em um grupo semelhante, evidenciou-se 13,2 casos por 1000 nascidos vivos (AMORIM *et al.*, 2008).

Em 2015, Van Der Linde *et al.* realizaram uma revisão e meta-análise de 114 estudos onde foi possível avaliar 24 milhões de nascimentos com prevalência estimada de 9,1 casos por 1000 nascidos vivos (VAN DER LINDE *et al.*, 2011). Esta prevalência indica 1.350.000 nascimentos de crianças com cardiopatia congênita anualmente no mundo (RIVERA *et al.*, 2007).

Com relação aos resultados clínicos das cardiopatias congênitas, cerca de metade de todas as mortes entre crianças ocorre durante o primeiro ano de vida, especialmente em países onde o acesso à cirurgia é limitado. Além disso, essas crianças frequentemente sofrem de má nutrição, congestão pulmonar e hipertensão

pulmonar, que por sua vez as predispõem à pneumonia e sepse, o que é um desafio para gerenciar em ambientes com recursos limitados (PINTO JÚNIOR *et al.*, 2015).

No Brasil, a cardiopatia congênita é a principal causa de morte entre os bebês com anomalias congênitas e a terceira causa de morte em menores de 1 ano. A implementação de políticas públicas de saúde direcionadas a essa população pode diminuir a mortalidade infantil, como ocorreu nos países desenvolvidos (HEWITSON; ZILLA, 2010).

3.2 Atenção aos pacientes com cardiopatias congênitas

Historicamente, a evolução dos serviços de cirurgias cardíacas congênitas pediátricas tem sido muito desigual nos países em virtude dos investimentos financeiros necessários para instalar e manter centros especializados.

Devido à falta de recursos financeiros, o desenvolvimento de serviços de cirurgias cardíacas congênitas pediátricas tem sido tardio, lento e irregular na maioria dos países em desenvolvimento. Entre as razões, pode-se mencionar a falta de profissionais treinados e de infraestrutura para educação e treinamento. Além disso, há países que mesmo implementando programas de tratamento cirúrgicos para cardiopatia congênita, não garantem o atendimento adequado, pois o acesso a esses serviços é inadequado (TCHERVENKOV *et al.*, 2008).

Muitos países se beneficiaram de estruturas temporárias, com o envio de profissionais altamente especializados para realizar atendimento em regiões carentes. Sabe-se que o melhor modelo para incentivar o desenvolvimento de centros de excelência é o treinamento de profissionais no exterior, em centros maiores, porém as precárias condições dos países subdesenvolvidos é um fator desestimulante para a retenção do profissional no seu regresso ao país de origem (TCHERVENKOV *et al.*, 2008).

Em 1938, foi realizada a primeira cirurgia cardíaca congênita nos Estados Unidos, com a ligadura do canal arterial. Com a evolução dos cuidados pré e pós-operatórios, cirurgias que apresentavam alta mortalidade nas décadas de 50 e 60 atualmente apresentam mortalidade próxima a zero (MARTIN; JONAS, 2018).

Em 2008, a cirurgia cardíaca congênita completava 60 anos, atingindo resultados impensáveis 10 anos antes. Infelizmente este sucesso é restrito quase que exclusivamente a países desenvolvidos, mantendo quase que 90% dos 1 milhão de

nascidos com cardiopatia congênita ainda sem assistência (TCHERVENKOV *et al.*, 2008).

A International Children's Heart Foundation (ICHF) realiza diversas missões nos países subdesenvolvidos para realizar tratamento cirúrgico a quem precisa e não tem acesso. Entre 2008 e 2016, realizou 3783 cirurgias divididas em 223 missões em 23 países. A partir de 2015, instituiu protocolos para melhorar o atendimento, conseguindo obter importante melhorias nos resultados de mortalidade, reduzindo de 8,1% para 2,3% (WALLEN *et al.*, 2018).

A associação europeia de cirurgia cardiotorácica demonstrou em um estudo que centros de menor volume cirúrgico apresentavam, proporcionalmente, maiores morbidades (KANSY *et al.*, 2014).

A regionalização dos serviços de cirurgia cardíaca congênita (CCC) nos Estados Unidos pode resultar em mais hospitais de grande volume e reduzir significativamente a mortalidade às custas de um aumento discreto no deslocamento dos pacientes, além de melhorar o atendimento a pacientes com cardiopatia congênita, a regionalização poderia servir de modelo para a coordenação de outras especialidades de baixo volume e alta complexidade (WELKE *et al.*, 2019).

Na Suécia, a regionalização, com redução de 4 centros para 2 centros com aumento do volume cirúrgico, mostrou eficiência com redução da mortalidade de 9,5% para 1,9%. Nos Estados Unidos, a sociedade de cirurgia torácica relatou a redução da mortalidade de 4% para 2% em centros com volume maior que 400 cirurgias/ano (BACKER; PASQUALI; DEARANI, 2020).

Nos anos 2000, um estudo no Reino Unido avaliou a mortalidade em cinco centros de cirurgia cardíaca pediátrica, tendo encontrado uma mortalidade de 4%. Identificou que cirurgias como correção de tetralogia de Fallot e transposição das grandes artérias poderiam ocorrer com baixos riscos, sendo a única cirurgia considerada de alto risco a correção do truncus arteriosus (STARK *et al.*, 2000).

No Brasil, as iniciativas para implantar uma política de atenção aos pacientes cardiológicos pediátricos é recente. O Ministério da Saúde (MS) publicou em 15 de junho de 2004 a portaria nº 1169/GM, que instituiu a Política Nacional de Atenção Cardiovascular de Alta Complexidade; e a portaria nº 210 SAS/MS, que regulamentou a cirurgia cardiovascular pediátrica. Os objetivos eram:

1. Atendimento integral aos portadores de patologias cardiovasculares do Sistema Único de Saúde – SUS;

2. Necessidade de organizar a assistência aos referidos pacientes, em serviços hierarquizados e regionalizados, e com base nos princípios da universalidade e integralidade das ações de saúde;
3. Garantir a esses pacientes a assistência nos vários níveis de complexidade, por intermédio de equipes multiprofissionais, utilizando-se de técnicas e métodos terapêuticos específicos;
4. Necessidade de uma nova conformação das Redes Estaduais e/ou Regionais de Atenção em Alta Complexidade Cardiovascular, bem como de determinar o seu papel na atenção à saúde e as qualidades técnicas necessárias ao bom desempenho de suas funções;
5. Atualizar o sistema de credenciamento e adequá-lo à prestação dos procedimentos de Alta Complexidade, Alta Tecnologia e Alto Custo;
6. Aperfeiçoamento do sistema de informação, referente à Assistência Cardiovascular;
7. Estabelecer mecanismos de regulação, fiscalização, controle e avaliação da assistência prestada a esses pacientes (PINTO; FRAGA; DE FREITAS, 2012).

Devido à alta incidência de crianças com cardiopatia e sua alta mortalidade neonatal (terceira maior causa), o governo lançou em 2014 o Plano Nacional de Assistência à Criança com Cardiopatia Congênita e, através das portarias 1728 e 1729 / 2017, complementou com as diretrizes:

- Implementar a organização da assistência à criança com cardiopatia congênita no SUS;
- Expandir a oferta de cirurgia cardiovascular pediátrica;
- Recomposição dos valores dos procedimentos cardiovasculares pediátricos.

O objetivo é integrar, qualificar, expandir as ações e serviços de assistência às crianças com cardiopatia congênita no SUS (BRASIL, 2018).

crianças com cardiopatia congênita no SUS. (BRASIL, 2018)

Em 2017, o Ministério da Saúde classificou e mapeou os centros especializados em cirurgia cardíaca congênita no Brasil, tendo identificado 69 centros distribuídos pelos 26 estados e o Distrito Federal. Segundo esse levantamento, apenas 35 serviços apresentaram os requisitos para serem reconhecidos como centro de

referência em cirurgia cardiovascular pediátrica. Um dos itens seria de realizar mais de 260 cirurgias cardiovasculares pediátricas por ano (BRASIL, 2018).

A distribuição dos centros especializados não é adequada, sendo visualizado uma concentração na região Sul e Sudeste com 31 centros. A região Sul do Brasil possui 12 centros cadastrados, Paraná com 7 centros, Santa Catarina com 02 centros e Rio Grande do Sul com 3 centros. Seis estados não possuem nenhum centro especializado em cirurgia cardiovascular pediátrica (Acre, Amapá, Paraíba, Rondônia, Roraima e Tocantins) (BRASIL, 2018).

A identificação da realidade nacional teve o intuito de estimular o crescimento desses centros, aumentar a oferta de atendimento, visando oferecer atendimento a 100% dos pacientes menores de 1 ano de idade e promover a redução da mortalidade neonatal (BRASIL, 2018).

Há poucos estudos no Brasil, sendo a maior parte realizada em serviços públicos, que apresentam maior volume. Em 2016, um estudo realizado na cidade de Fortaleza, Ceará, comparou seus dados com 6 estudos realizados no Brasil no âmbito do SUS em relação à mortalidade dos pacientes submetidos a cirurgia cardiovascular pediátrica, com uma variabilidade de 7,1% a 17,2% (CAVALCANTE *et al.*, 2016).

3.3 Cardiopatia Congênita

Tem como definição ser uma alteração anatômica que ocorre na estrutura ou função do coração, podendo cursar com transtornos cardiovasculares (NINA *et al.*, 2007).

Denomina-se congênita pois estas alterações acontecem durante a formação do coração na vida fetal, que ocorre nas primeiras oito semanas de gestação trazendo grandes impactos no desenvolvimento de quem a possui (ANDERSON; REDINGTON; RIGBY, 2010).

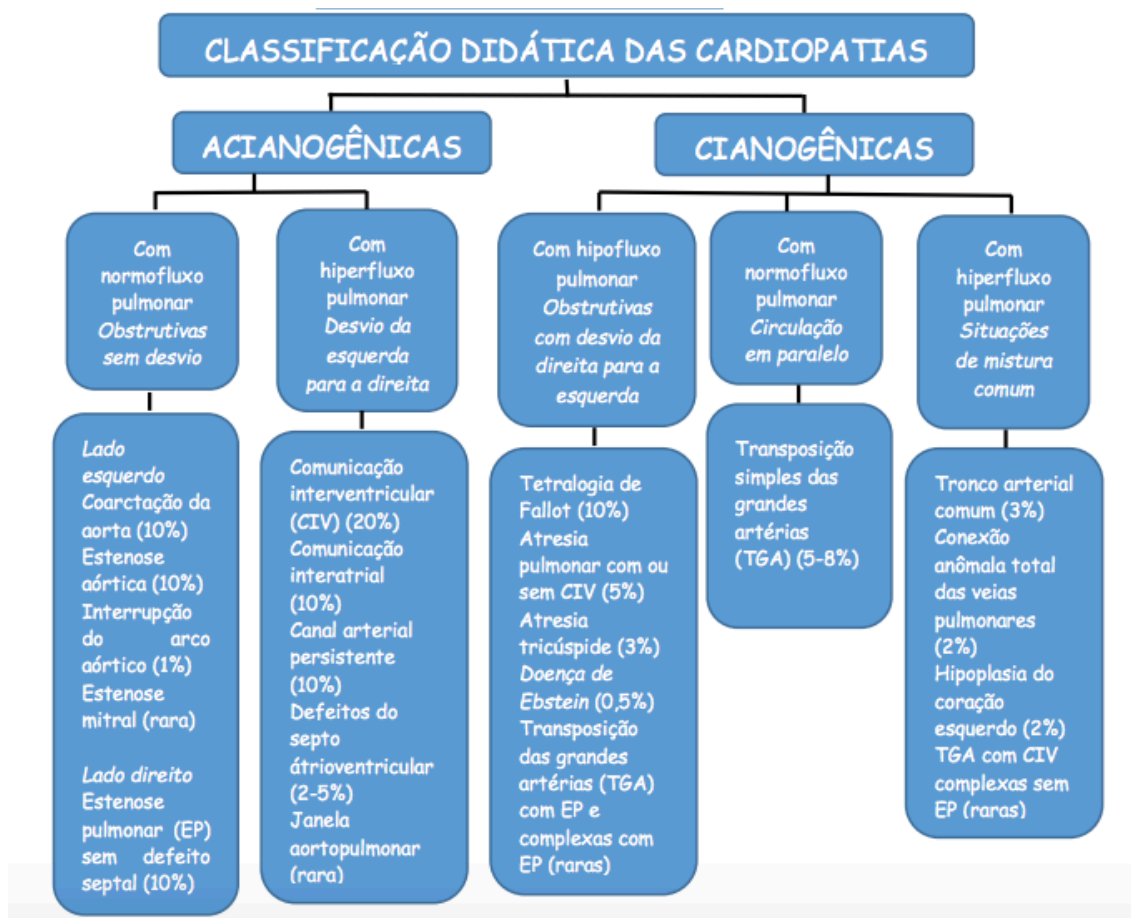
Após a década de 60, com o aumento do arsenal tecnológico e a popularização de métodos diagnósticos estas patologias apresentaram evolução significativa em relação ao seu diagnóstico e tratamento (ANDERSON; REDINGTON; RIGBY, 2010).

Anomalias cardíacas congênitas são uma das principais causas de mortalidade infantil, e as crianças que sobrevivem frequentemente vivem com deficiências significativas ao longo da vida. Estudos apontam que cerca de 3% de todos os nascidos vivos possuem anomalias cardíacas congênitas (CROTI *et al.*, 2008).

3.4 Classificação das cardiopatias congênicas

Vários autores classificam as cardiopatias em dois grandes grupos – cardiopatia cianogênicas e acianogênicas. Mattos *et al* (2008) classificaram em cinco outros grandes grupos (Figura 1).

Figura 1 – Classificação didática das cardiopatias



Fonte: ROCHA *et al.*, 2018.

Além dessa classificação, as cardiopatias congênicas podem ser agrupadas da seguinte forma:

- **Cardiopatias com fluxo pulmonar dependente do canal arterial:** Destacam-se a atresia pulmonar com suas variantes, a estenose

pulmonar crítica, a tetralogia de Fallot com hipofluxo pulmonar, a atresia tricúspide;

- **Cardiopatias com fluxo sistêmico dependente do canal arterial:** Destacam-se as doenças obstrutivas de via de saída do ventrículo esquerdo, entre elas a síndrome do coração esquerdo hipoplásico, a estenose aórtica crítica, a coarctação de aorta e a interrupção do arco aórtico;

- **Cardiopatias com circulação em paralelo:** seu maior representante é transposição das grandes artérias;

- **Cardiopatias com shunt misto:** a conexão anômala total de veias pulmonares, o tronco arterial comum e o ventrículo único sem estenose pulmonar;

- **Cardiopatias com shunt esquerda-direita:** Destacam-se as cardiopatias de hiperfluxo pulmonar, sendo a principal a comunicação interventricular (CIV), o defeito do septo atrioventricular, a persistência do canal arterial e a janela aorto-pulmonar) (CROTI *et al.*, 2008).

A seguir, faremos uma breve descrição das seis patologias mais frequentes.

3.4.1 Comunicação interatrial

A comunicação interatrial (CIA) caracteriza-se como defeito representado por abertura ou orifício que permite a comunicação entre as cavidades esquerda e direita, com passagem de sangue entre os átrios, podendo ocorrer em um ou mais locais do septo (ARAGÃO, 2018). Representa de 6 a 10% de todos os defeitos cardíacos congênitos, com uma frequência de 1:1.500 nascimentos. Sua forma mais comum, *Ostium secundum*, representa cerca de 80% dos pacientes (PINTO JÚNIOR, 2010).

Pode apresentar incidência de fechamento espontâneo em 87% das CIA. A frequência e o intervalo de tempo para o fechamento são proporcionais ao diâmetro do defeito: 100% dos defeitos menores do que 3mm, 87% daqueles com 3 a 5 mm, 80% daqueles com 5 a 8 mm. Não se observou fechamento espontâneo em pacientes cujo defeito apresente diâmetro superior a 8 mm (CROTI *et al.*, 2008).

Na história natural da CIA, a mortalidade é baixa nas primeiras duas décadas de vida e, a partir daí aumenta progressivamente até atingir 25% aos 27 anos, 50%

por volta dos 36 anos, 75% até os 50 anos e 90% em torno dos 60 anos. As causas mais frequentes de morte tardia são a insuficiência cardíaca congestiva e as arritmias, que crescem em frequência com o avançar da idade.

3.4.2 Comunicação interventricular (CIV)

A comunicação interventricular (CIV) é a patologia mais comum das cardiopatias congênitas, caracterizando-se anatomicamente pela presença de um ou mais orifícios, de tamanho e forma variáveis, no septo interventricular e fisiopatologicamente pela possibilidade de passagem de sangue da câmara ventricular com maior pressão para a câmara ventricular com menor pressão. (RADZIK *et al.*, 1993). Podem ser encontrado em até 38% dos portadores de cardiopatia (XIE *et al.*, 2017).

Pacientes adultos operados de CIV sem co-morbidades pulmonares tem excelente sobrevida, mas os operados tardiamente, com certo grau de hipertensão pulmonar, podem evoluir com progressão da doença vascular obstrutiva pulmonar (CROTI *et al.*, 2008).

3.4.3 Tetralogia de Fallot (T4F)

A tetralogia de Fallot (T4F) é uma doença de baixa incidência, com prevalência variando de 0,21 a 0,26 por 1.000 nascidos vivos, compondo 3,36% de todas as cardiopatias congênitas, conforme demonstrado em estudos prospectivos. A distribuição se faz de modo igualitário quanto ao gênero da criança .

Essa malformação congênita inclui a associação de quatro achados anatômicos: obstrução da via de saída do ventrículo direito (VD), comunicação interventricular (CIV), cavalgamento da aorta sobre o septo interventricular e hipertrofia do VD (ANDERSON; REDINGTON; RIGBY, 2010).

A história natural de pacientes com T4F é variável, sendo determinada pela gravidade da obstrução da via de saída do ventrículo direito. Rygg, Olesen e Boesen (1971) relataram que 90% dos pacientes não operados morriam antes de 25 anos. Bertranous, Blachstone e Hazelrig (1978) estimaram a expectativa media de vida sem tratamento ao redor de 12 anos (PINTO JÚNIOR, 2010).

A sobrevida de pacientes operados de tetralogia de Fallot na idade adulta é boa. Isso foi avaliado em 39 pacientes com idade média de 26,6 anos, 10,3% com um Blalock prévio. A mortalidade hospitalar e tardia foi de 5,1 e 7,7%, respectivamente (CROTI *et al.*, 2008).

3.4.4 Coarctação da Aorta (CoAo)

A expressão coarctação da aorta deriva do latim *coarctatio*, que, traduzido literalmente, significa contração. Quando usado para descrever uma anomalia congênita da aorta, indica um estreitamento em algum ponto ao longo do curso da artéria aorta. Quando usado no conceito de cardiopatia congênita descreve uma área de constrição no istmo aórtico, entre a subclávia esquerda e a inserção do canal arterial (WALD *et al.*, 2009).

Acomete aproximadamente 7% dos portadores de cardiopatia congênita com duração média de sobrevida de 31 anos para aqueles que não são submetidos a cirurgia no primeiro ano de vida. Sem correção cirúrgica, três quartos desses pacientes vão a óbito aos 46 anos de idade (ANDERSON; REDINGTON; RIGBY, 2010).

3.4.5 Transposição das Grandes Artérias (TGA)

A transposição das grandes artérias (TGA) é reconhecidamente a cardiopatia congênita cianogênica mais frequentemente encontrada ao nascimento, sendo caracterizada pela não relação correta das conexões ventrículos-arteriais (RELLER *et al.*, 2008b).

Apresenta uma incidência entre 0,218 a 0,442 por 1.000 nascimentos, sendo reconhecida pela primeira vez em 1797 por Baillie (ANDERSON; REDINGTON; RIGBY, 2010). Antes da era cirúrgica a TGA era responsável por 20% dos óbitos causados pelas cardiopatias congênitas (JATENE; JATENE; MONTEIRO, 2005).

Sua mortalidade, em pacientes não tratados, chega a 95% até o segundo ano de vida (ANDERSON; REDINGTON; RIGBY, 2010)

Em 1975, um cirurgião brasileiro de nome Adib Jatene conseguiu ter sucesso na realização da correção anatômica, realizando a inversão das grandes artérias com a translocação das artérias coronárias para a neoaorta, dando início a uma nova era no tratamento desta patologia com taxas de sobrevida de até 96% em 10 anos (JATENE; JATENE; MONTEIRO, 2005).

3.4.6 Defeito do Septo Atrioventricular (DSAV)

Sua prevalência varia de 3,4 a 5,2% dos defeitos congênitos do coração apresentando importante associação com pacientes portadores da síndrome de Down. De 35 a 45% dos pacientes portadores da trissomia do cromossomo 21 apresentam associação com a cardiopatia (JATENE; JATENE; MONTEIRO, 2005).

A evolução natural da forma total do defeito do septo atrioventricular, quando não tratada, resulta em óbito antes dos 15 anos de idade, sendo a causa principal insuficiência cardíaca resultante do grau de insuficiência da valva atrioventricular única (FURLANETTO; MARTINS, 2008).

A principal complicação apresentada em crianças que não são submetidas ao tratamento cirúrgico é o desenvolvimento de aumento da pressão arterial pulmonar e resistência vascular pulmonar ocasionando um quadro irreversível denominado de síndrome de Eisenmenger (ANDERSON; REDINGTON; RIGBY, 2010).

Trabalhos recentes identificam que até 82% dos pacientes operados estão livres de re-operação em um intervalo de 15 anos de seguimento (CROTI *et al.*, 2008).

3.5 Tratamento Cirúrgico das Cardiopatias Congênitas (CC)

O tratamento da CC pode ser dividido em dois grupos - paliativos e corretivos. O grupo paliativo é composto por procedimentos que visam ser uma etapa intermediária do tratamento ou em casos que exista impossibilidade anatômica ou mesmo funcional de migrar para o estágio seguinte. O tratamento definitivo tem a finalidade de recuperar a fisiologia normal através da correção anatômica e funcional (BERMUDEZ *et al.*, 2015b).

3.5.1 Tratamento Paliativo ou primeiro estágio.

O tratamento paliativo consiste em modificar a fisiologia do fluxo pulmonar, propiciando uma melhor mistura sanguínea intracardiaca ou reabilitar um ventrículo antes da cirurgia corretiva. O tratamento paliativo preparatório está indicado para doenças complexas cuja anatomia não permite uma intervenção corretiva imediata (YUH; VRICELLA, 2014).

Habitualmente realiza-se tratamentos paliativos em dois grupos de doenças que são classificados como:

3.5.1.1 Grupo I - Cardiopatia de hipofluxo pulmonar

- Tetralogia de Fallot
- Atresia pulmonar

Este grupo de doenças que apresentam baixo fluxo pulmonar necessitam de intervenção paliativa com a realização de shunt sistêmico-pulmonar, cirurgia de Blalock-Taussig, com intuito de desviar sangue oxigenado para o leito pulmonar, promovendo o crescimento e desenvolvimento da árvore pulmonar e dos seus vasos. Este procedimento tem a capacidade de prover uma melhora na saturação arterial promovendo melhora na sintomatologia e no desenvolvimento do paciente (YUH; VRICELLA, 2014).

3.5.1.2 Grupo II – Cardiopatias de hiperfluxo pulmonar

- Comunicação interventricular
- Defeitos do septo atrioventricular

Este grupo apresenta manifestações clínicas de hiperfluxo pulmonar, onde os pacientes são acometidos habitualmente por sintomas como dispneia, atraso no desenvolvimento pondero-estatural, sudorese excessiva culminando com sintomas de insuficiência cardíaca congestiva (ANDERSON; REDINGTON; RIGBY, 2010).

O tratamento indicado para este grupo, quando sintomáticos, é a bandagem da artéria pulmonar, onde se realiza uma constrição extrínseca da artéria pulmonar

com o intuito de reduzir o seu calibre e promover um menor aporte de fluxo para o pulmão (YUH; VRICELLA, 2014).

3.5.2 Tratamento corretivo

O tratamento corretivo ou definitivo é sempre o objetivo ideal de correção de qualquer defeito cardíaco congênito devendo sempre ser a opção a ser considerada e ocorrer no período mais breve possível após o diagnóstico. Porém, deve-se fornecer ao paciente um tratamento que seja capaz de prover à criança cardiopata uma qualidade de vida adequada, com redução ou ausência de sintomas, bem como maior e melhor sobrevida (PINTO JÚNIOR, 2010).

O tratamento corretivo pode se dar na forma de correção anatômica dos defeitos com o reestabelecimento da função e anatomia ou, em casos desta ser impossível, a correção deve ser realizada com o intuito de promover uma adequação da fisiologia cardiovascular próxima à natural.

3.6 Fatores de risco para complicações pós cirúrgicas

Alguns fatores são descritos na literatura por aumentarem o risco de desfechos negativos de pacientes cardiológicos submetidos a procedimentos cirúrgicos. Entre os mais mencionados, pode-se citar os seguintes:

3.6.1 Circulação extracorpórea (CEC)

A circulação extra corpórea (CEC) é um procedimento que pode ocorrer durante o ato cirúrgico. Alguns determinados procedimentos necessitam desta associação, onde ocorre o desvio do sangue do coração para uma máquina externa que o substituirá durante o tratamento cirúrgico cardiovascular proporcionando um campo cirúrgico limpo, preservando as características funcionais do coração. Dessa forma, oferece segurança à equipe cirúrgica e ao paciente mantendo sua oxigenação durante o tempo em que o defeito cardíaco é corrigido (BROWN *et al.*, 2019).

Desde os primeiros estudos de Lillehei e colaboradores, datados de 1953 com a circulação extracorpórea, apesar dos inúmeros avanços ocorridos, permanecem ainda múltiplas fontes potenciais de dano tecidual associado ao seu uso produzindo

uma resposta inflamatória sistêmica - SIRS – com liberação de substâncias que prejudicam a coagulação e a resposta imune; aumentam o tônus venoso; produzem grande liberação de catecolaminas, alterações no fluido sanguíneo e estado eletrolítico; disfunção, lesão ou necrose celular do miocárdio apresentando a síndrome do baixo débito cardíaco e uma disfunção pulmonar branda, os quais se constituem em fatores associados à morbimortalidade ligada à utilização da CEC (NINA, 2006).

Os efeitos deletérios da CEC são amplamente conhecidos e estes podem resultar em edema, complicações respiratórias, aglutinação leucocitária com deposição na microcirculação, distúrbios neurológicos, lesão renal aguda, arritmias, síndrome de baixo débito, sangramento pós-operatório, infecções e dificuldade no controle glicêmico entre outros. Quanto maior o tempo de CEC, mais grave será o desequilíbrio fisiológico do paciente (resposta inflamatória) e as complicações que poderão ser provocadas por esse procedimento (NINA, 2006).

Essa resposta inflamatória leva a uma movimentação de fluídos do espaço intravascular para o intersticial em razão das alterações na permeabilidade vascular e à diminuição na pressão oncótica, o que acarreta algumas complicações no período pós-operatório imediato (BROWN *et al.*, 2019).

Recentemente, com o intuito de reduzir estes riscos, vários pesquisadores vêm procurando demonstrar as vantagens da cirurgia cardíaca sem CEC com relação à cirurgia cardíaca convencional (TORRATI; DANTAS, 2012). Entretanto, tais estudos ainda carecem de comprovação mais robusta quanto à redução dos riscos aos pacientes.

3.6.2 Ventilação mecânica (VM)

A ventilação mecânica é um tratamento comum na medicina intensiva, seja para neonatos, crianças ou adultos. Independentemente da doença subjacente, esse tratamento de suporte está associado a muitas complicações que podem atrasar o desmame, como lesões pulmonares associadas ao ventilador e pneumonia. Toda criança submetida a tratamento cirúrgico por cardiopatia congênita (CC) precisará de VM, que pode ser prolongada por diferentes períodos após a cirurgia. A ventilação

mecânica está associada a alta morbimortalidade pós-operatória, como bem como o prolongamento da internação hospitalar (CORDEIRO *et al.*, 2017).

A ventilação mecânica (VM) por mais de sete dias (VM prolongada) é um fator importante na determinação da mortalidade, tempo de permanência, incapacidade residual e outros resultados funcionais (UENO *et al.*, 2019).

Avanços nas técnicas cirúrgicas e manejo pós-operatório alteraram as expectativas para ventilação mecânica após cirurgia cardíaca. O conceito de assistência pós-operatória com cirurgia “fast-track”, baseada na extubação precoce, está presente nas últimas duas décadas (MEHMOOD *et al.*, 2019).

A VM prolongada desnecessária está associada a aumento da permanência na unidade de terapia intensiva pediátrica (UTIP), aumento do risco de complicações, aumento da morbidade e mortalidade e piores resultados no desenvolvimento neurológico dessas crianças submetidas a cirurgia cardíaca (ÖDEK *et al.*, 2016).

A extubação precoce foi amplamente implementada na população pediátrica no final dos anos 90. Vários estudos mostraram que essa abordagem é segura e viável (dentro de 24 horas após a cirurgia) quando aplicada em um grupo adequadamente selecionado de pacientes com doença cardíaca podendo mitigar riscos. Além disso, faz parte da estratégia de extubação precoce focar na redução do uso de sedativos, tais como benzodiazepínicos, que entre outros estão atualmente em estudo por seu potencial impacto negativo no desenvolvimento neurológico (BASTERO *et al.*, 2015).

Na população adulta, embora a extubação precoce esteja amplamente descrita, com comprovação da redução na permanência e no custo da Unidade de Terapia Intensiva (UTI), estudos mostram que ela não altera a mortalidade e a morbidade. Na população pediátrica, este conceito é bem menos descrito. (HE *et al.*, 2014). Isto ocorre, porque em crianças, múltiplas variáveis são capazes de influenciar no tempo de ventilação mecânica, entre elas a idade, peso, tempo de CEC, presença de hipertensão pulmonar, sepse e disfunção cardíaca. Todas as variáveis tem grande poder de prolongar a estadia do paciente sob ventilação e consequentemente expondo a maior chances de morbimortalidade (ALAM *et al.*, 2019).

3.6.3 Tempo de UTI

A capacidade de leitos de cuidados intensivos para adultos e neonatais aumentou na América do Norte na última década, mas o número de leitos para

cuidados intensivos pediátricos permaneceu estático (2,7 leitos / 100 mil habitantes). Dessa forma o tempo de permanência na UTI tem suma importância no planejamento do atendimento dos portadores de cardiopatia (ALEXANDER *et al.*, 2018).

Fatores pré-operatórios que contribuem para maior tempo de permanência na UTI inclui a idade do paciente, peso, acidose pré-operatória, ventilação ou disfunção miocárdica e complexidade do diagnóstico cardíaca. Além disso, fatores perioperatórios, como duração da CEC e tempo de parada circulatória, esterno deixado aberto, complexidade do procedimento, adequação técnica do reparo ou palição, podem afetar ainda mais o tempo de permanência na UTI, assim como a morbidade e complicações pós-operatórias, como por exemplo, insuficiência respiratória, reoperação não planejada, suporte circulatório mecânico e lesão renal aguda também impactam negativamente na UTI (ALEXANDER *et al.*, 2018).

Eventos pós operatório também impactam no tempo de internação na UTI tais como infecção sistêmica, infecção do trato urinário, pneumonia e controle glicêmico são fatores de risco bem conhecidos que determinam o tempo de UTI e de internação hospitalar além de afetar a mortalidade, a sobrevivência e outros resultados na população de pacientes médicos e cirúrgicos (MEHMOOD *et al.*, 2019).

Um trabalho realizado em Boston, Estados Unidos com pacientes operados entre 2010-2015, encontrou um período de permanência na UTI variando de acordo com a classificação de risco cirúrgico. Quanto maior o risco (categoria 5) apresentou permanência elevada na UTI com média 7 dias. Quanto menor a classificação, apresentou menor tempo de permanência na UTI, com média de 1 dia (ALEXANDER *et al.*, 2018).

As maiores complicações encontradas para aumento do tempo de permanência na UTI foram determinadas pelo atraso no fechamento do esterno, lesão renal aguda e insuficiência respiratória (PAGOWSKA-KLIMEK *et al.*, 2011).

3.6.4 Tempo de espera

O Tempo de espera é definido pelo tempo entre a internação e a realização do procedimento.

Muitos paciente apresentam tempo de espera cirúrgica prolongada devido a morbidade já apresentada no período pré-operatório, sendo as principais a necessidade de ventilação mecânica, necessidade de drogas vasoativas, disfunção miocárdica (PAGOWSKA-KLIMEK *et al.*, 2011).

O motivo mais comum do prolongamento do tempo de espera cirúrgica pode estar relacionado com a prematuridade, baixo peso, ausência de condições para terapia cirúrgica (JACOBS *et al.*, 2014; PAGOWSKA-KLIMEK *et al.*, 2011).

3.6.5 Tempo de internação

O tempo de internação é a somatório de todo o período desde a entrada no hospital até a alta domiciliar ou óbito.

O tempo de internação prolongada pode significar incidência de alto custo com o consumo desproporcional de recursos, além do que pode implicar em uma redução da capacidade produtiva gerando cancelamentos e aumento da lista de espera de pacientes pré-operatório (ALMASHRAFI *et al.*, 2016).

Não há consenso sobre o tempo médio de internação, mas um trabalho com neonatos sugeriu que o menor o período de espera pela cirurgia pode ser um indicativo de urgência e períodos maiores de espera podem ser considerados como indicativo de o paciente possuir co-morbidades que necessitem de tratamento e preparo pré-operatório (AL-RADI, 2020).

Pode-se tentar prever o tempo de permanência quando identificamos o paciente ser recém-nascido, de acordo com a complexidade do procedimento, ter apresentado disfunção cardíaca grave e ter necessitado de ventilação mecânica no período pré-operatório, sendo comprovado que conforme há progressão da categoria RACHS-1 há um aumento na expectativa de internação prolongada (PAGOWSKA-KLIMEK *et al.*, 2011).

Sabe-se que a otimização das condições pré-operatórias e a redução do tempo de CEC podem ser importantes para a redução do tempo de hospitalização, porem alguns fatores não podem ser alterados, tais como a complexidade dos procedimentos, além do que muitas vezes não se pode melhorar a condição do paciente antes de submetê-lo ao tratamento cirúrgico.

Algumas intercorrências, como a insuficiência respiratória devido à insuficiência cardíaca, não serão resolvidas sem a correção cirúrgica e a disfunção miocárdica não desaparecerá (PAGOWSKA-KLIMEK *et al.*, 2011).

3.7 Complicações

As complicações pós-operatórias na cirurgia cardíaca pediátrica apresentam relatos na literatura de dados inconsistentes, porém têm fornecido contribuição importante para análise e redução da mortalidade, permanência hospitalar, custo e melhoria da qualidade de vida após a cirurgia (BENAVIDEZ *et al.*, 2007; PASQUALI *et al.*, 2012). Os centros com melhores resultados podem não relatar menos complicações, mas têm sistemas para reconhecer e corrigir complicações antes que os resultados deletérios ocorram (KANSY *et al.*, 2010).

Os desfechos negativos mais relatados pós cirurgia cardíaca pediátrica são sangramento, necessidade de re-operação, infecções (sistêmicas, ferida operatória e mediastinites), disfunção renal, disfunção cardíaca e parada cardiorrespiratória total (AGARWAL *et al.*, 2014; MIRZAEI *et al.*, 2015).

A seguir, descrevemos os três mais relevantes em termos de magnitude.

3.7.1 Insuficiência renal dialítica

A lesão renal aguda (LRA) é uma complicação grave entre 3,5-31% dos pacientes que são submetidos a cirurgia cardíaca pediátrica, tornando-se uma das mais prevalentes complicações (WEBB; GOLDSTEIN, 2017).

A LRA após a cirúrgica cardíaca é um processo multifatorial que inclui múltiplos componentes e que são utilizados comumente para prever riscos de curto e longo prazo para mortalidade tais como sexo, hipertensão, diabetes, doença vascular periférica (TORRATI; DANTAS, 2012).

O discreto aumento do nível sérico de creatinina no momento pós operatório está associado a um aumento significativo do risco de morte, podendo aumentar a taxa de mortalidade em até 60% (COULSON *et al.*, 2020).

A alteração da função renal tem importante e frequente associação com os procedimentos cirúrgicos cardiovasculares. Essa alteração pode ser justificada pela necessidade de se realizar CEC e por todos as suas consequências já citadas. A principal relação com a insuficiência renal dialítica se dá através da importante alteração da permeabilidade celular, causando extravasamento dos líquidos do intra para o extra vascular. Consequentemente, o quadro evolui com edema e anasarca importante, podendo cursar com aumento da pressão intra-abdominal, o que leva a uma diminuição da pressão de perfusão renal (TORRATI; DANTAS, 2012).

Associado a isto, deve-se lembrar que a CEC cursa com ausência de pressão sistólica, sendo mantida através da bomba artificial uma pressão média, fator que pode influenciar na perfusão renal (TORRATI; DANTAS, 2012).

A necessidade de terapia dialítica é um fator de risco independente para mortalidade, resultando em um acréscimo de até 8 vezes no risco de óbito, além de estar fortemente associada a aumento da permanência em unidade de terapia intensiva e pior qualidade de vida (O'NEAL; SHAW; BILLINGS, 2016).

Em uma população neonatal foi estudado um score para lesão renal denominado *Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO)*, sendo categorizado em nível um, dois e três, sendo o nível três para aqueles que necessitam de terapia dialítica. Em uma revisão com 81 neonatos que foram submetidos a cirurgia cardiovascular com CEC e submetidos à aplicação deste escore, o KDIGO, identificou-se que 70,4% apresentaram lesão renal aguda, sendo notadamente evidenciado que o tempo prolongado de CEC é importante fator de risco para óbitos em menos de 30 dias pós cirúrgicos (RAMOS; DIAS, 2018).

3.7.2 Mediastinite

A infecção profunda do mediastino representa uma importante complicação associada a significante morbimortalidade. A incidência encontrada é de menos de 2% de todos os procedimentos cirúrgicos cardíacos (TORTORIELLO *et al.*, 2003).

Pacientes em pós operatório de cirurgia cardíaca infantil que apresentam complicações do tipo mediastinite, evoluem com aumento nos tempos de internação hospitalar e nos custos do seu tratamento (MURNI *et al.*, 2017).

Pacientes que apresentaram infecção graves, incluindo a mediastinite, apresentaram aumento no tempo de permanência hospitalar, uso de ventilação

mecânica e na mortalidade, quando comparados com os que não apresentaram infecções (KANSY *et al.*, 2012).

Pacientes que apresentaram mediastinite tiveram prolongado dos tempos de permanência hospitalar e na UTI. O trabalho de Tortoriello et al., 2003 realizou revisão de 15 anos de casos com mediastinite e demonstrou que após a reconstrução esternal (toracoplastia) o tempo médio de para extubação traqueal foi de 6 dias (intervalo de 1 a 21 dias), o tempo médio de permanência na unidade de terapia intensiva foi de 11 dias (intervalo de 1 a 163 dias) e o tempo médio de internação hospitalar para todos os pacientes após o diagnóstico de mediastinite foi de 42,5 dias (intervalo de 16 a 163 dias). Cada paciente completou 4 a 6 semanas de antibióticos intravenosos (TORTORIELLO *et al.*, 2003).

O diagnóstico de mediastinite é essencial para alcançar melhores resultados. Os sintomas mais frequentes são instabilidade esternal, deiscência da sutura, celulite por incisão e febre (TORTORIELLO *et al.*, 2003).

3.7.3 Infecção sistêmica

Crianças com cardiopatia congênita apresentam risco aumentado para infecções graves. Desnutrição e congestão pulmonar predispõem a infecções pulmonares. Portadores de síndrome genética que cursam com imunossupressão também são considerados de alto risco (MURNI *et al.*, 2017).

A infecção é uma associação comum com a cirurgia cardíaca pediátrica, com relatos de incidência entre 15-30%. O impacto é enorme pois aumenta a morbidade, mortalidade e o tempo de permanência em unidade de terapia intensiva (SEN *et al.*, 2017). Em crianças, as infecções, foram a causa da morte em apenas 1,6% dos casos no pós-operatório precoce (KEMPNY *et al.*, 2017).

Entre os estudos que avaliaram infecções pós-operatórias, a prevalência de infecção variou de 7,8% de 203 crianças no Irã a 40% de 300 crianças na China.(MURNI *et al.*, 2017). Uma revisão com 27 centros de 17 países em desenvolvimento identificou até 6,9% de infecção em geral, sendo 5,5% de infecção sistêmica (sepsis) (SEN *et al.*, 2017).

Os patógenos isolados mais comuns foram bactérias Gram-negativas como a *Pseudomonas aeruginosa* e *Enterobacter spp* (MURNI *et al.*, 2017).

São considerados fatores de risco para infecções da corrente sanguínea após cirurgia cardíaca a desnutrição, alta complexidade da cirurgia, atraso no fechamento esternal, uso prolongado de cateter venoso central e tempo de permanência na UTI prolongado (MURNI *et al.*, 2017).

3.8 Óbitos

Na população pediátrica, a mortalidade causada pelas doenças cardíacas congênitas é responsável por 30-50% dos óbitos. Com o advento de melhorias no diagnóstico e tratamento, a mortalidade vem diminuindo na faixa etária pediátrica e a prevalência nos adultos vem aumentando (MEHMOOD *et al.*, 2019).

Estudos realizados em diferentes localidades, mostram a redução da mortalidade por cardiopatias congênitas. A mortalidade geral nos Estados Unidos, de 1999 a 2006, foi de 19,4 milhões de mortes. As mortes relacionadas às cardiopatias congênitas representaram 0,21% de toda a mortalidade (GILBOA *et al.*, 2010). A mortalidade por cardiopatias (em pacientes de todas as idades) vem apresentando redução, com quedas de 2,5 para 1,5 por 100.000 habitantes (TCHERVENKOV *et al.*, 2008).

Essa melhora na sobrevida perioperatória de pacientes pediátricos com cardiopatia congênita deve-se a avanços recentes na técnica cirúrgica e assistência médica nos últimos anos, alcançando cerca de 96% (BONEVA *et al.*, 2001).

Países com classificação socioeconômica semelhante à do Brasil, embora também convivam com diferenças regionais gritantes em relação à assistência neonatal, apresentam taxa global de incidência de óbitos por cardiopatia congênita de cerca de 20 a 30 por 100 mil nascimentos (MEHMOOD *et al.*, 2019).

Fixler *et al.*, 2014, realizaram um estudo que avaliou quantos dias após o nascimento os pacientes foram referenciados a serviços de cardiopatia congênita, utilizando como referência a triagem, através da oximetria de pulso em todos os recém-nascidos. Este procedimento foi recomendado devido à capacidade de triagem de cardiopatias e para encurtar o tempo entre o diagnóstico e o encaminhamento dos pacientes a um centro de referência.

O trabalho evidenciou que a maioria dos pacientes foram referenciados entre 0 e 2 dias após o nascimento, seguido de 3 a 4 dias, seguido de 7 a 20 dias de vida.

Também mostrou que a mortalidade aumenta consideravelmente conforme aumenta o tempo de espera para ser referenciado, sendo que após 28 dias de vida encontraram mortalidade próxima de 38%. Além disto, a mortalidade aumentava consideravelmente aos 3 meses, ficando próxima de 80% para síndrome da hipoplasia do coração esquerdo (SHCE) (LOPES *et al.*, 2018).

A categorização do risco perioperatório de crianças foi uma solução encontrada para avaliar previamente os riscos de mortalidade para determinados procedimentos. Foi nominada em categorias que partem de um a seis, com crescente complexidade e com valor preditivo de aumento da mortalidade (FIXLER *et al.*, 2014).

Existem vários fatores que determinam os resultados perioperatórios, além da natureza do defeito cardíaco congênito e da categoria de risco. Idade, sexo, número de cirurgias no mesmo paciente, volume de cirurgias realizadas em hospitais, duração da circulação extracorpórea (CEC), tempo de clampeio aórtico, disfunção de órgãos no pós-operatório e insuficiência renal (OSTER; STRICKLAND; MAHLE, 2011).

3.9 Escore de Risco RACHS-1

Considerando o grande número de variáveis que podem interferir em um procedimento cirúrgico, a busca por um escore de risco torna-se de relevância porque possibilita avaliações comparativas entre distintos serviços, permite inferir quanto ao prognóstico e subsidiar a tomada de decisão médica e do paciente ou seus familiares.

O escore de risco RACHS-1 (risco ajustado para cirurgias de cardiopatias congênitas) foi determinado a partir de um estudo desenvolvido por Jenkins e colaboradores (2002), o qual baseou-se na categorização dos diversos procedimentos cirúrgicos, paliativos ou corretivos, que possuíam mortalidade hospitalar semelhante. Deste modo, as doenças foram distribuídas em seis categorias de risco crescente, de acordo com a mortalidade esperada para cada uma delas, conforme mostrado na tabela a seguir (Tabela 1).

Outros estudos utilizaram o escore RACHS-1 e validaram essa escala como tendo um valor preditivo forte não apenas para mortalidade, mas também para o tempo de permanência em UTI (ROSA, 2010).

Embora o escore RACHS-1 tenha sido criado originalmente para risco de mortalidade, no presente estudo, ele foi utilizado como preditor de risco também para morbidade pós-cirúrgica. Em 2007 Benavidez *et al.*, publicaram uma revisão onde

analisaram o efeito independente da variável ‘Complicações’ usando a classificação RACHS-1 como preditor dessas complicações (BENAVIDEZ *et al.*, 2007).

Uma investigação sobre infecções fúngicas pós operatórias, mostrou serem mais frequentes em pacientes classificados nas categorias maiores que 3 do RACHS-1 (MURNI *et al.*, 2017).

Tabela 1 – Mortalidade esperada conforme classificação RACHS-1

categorias	Mortalidade esperada (%)
1	0,4%
2	3,8%
3	8,5%
4	19,4%
5	-
6	47,7%

Fonte: LI *et al.*, 2011.

Um estudo realizado na China demonstrou que 29,3% dos pacientes submetidos a cirurgia cardíaca pediátrica apresentaram complicações pós operatórias, sendo que a categoria 2 do RACHS-1 foi a que mais apresentou complicações (ZENG *et al.*, 2020).

Vale mencionar que existem alguns procedimentos de cirurgia cardíaca não classificáveis pelo RACHS-1, tais como implante de marca-passo, toracostomia e toracoplastia.

Vários estudos na Europa e na América do Norte demonstraram que o método RACHS-1 é uma ferramenta útil e representa uma das primeiras ferramentas de ajuste de complexidade amplamente aceitas desenvolvidas na área da cirurgia cardíaca (JACOBS *et al.*, 2009).

A seguir, lista-se as categorias de risco RACHS-1 e os procedimentos cirúrgicos compreendidos em cada uma delas.

CATEGORIA RACHS-1 DE RISCO 1

- Cirurgia para Comunicação Interatrial (incluindo os tipos *ostium secundum*, seio venoso e forame oval)
- Aortopexia
- Cirurgia para Persistência de Canal Arterial (idade > 30dias)
- Cirurgia de Coarctação de Aorta idade (> 30 dias)
- Cirurgia para Drenagem Anômala Parcial de Veias Pulmonares

CATEGORIA RACHS-1 DE RISCO 2

- Valvoplastia ou valvotomia aórtica (idade >30dias)
- Ressecção de Estenose Subaórtica
- Valvoplastia ou valvotomia Pulmonar Infundibulecomia de Ventrículo Direito
- Ampliação do trato de saída pulmonar
- Correção de Fístula Coronária
- Cirurgia de Comunicação Interatrial e Interventricular
- Cirurgia de Comunicação Interatrial tipo Ostium Primum
- Cirurgia de Comunicação Interventricular
- Cirurgia de Comunicação Interventricular e valvotomia ou ressecção infundibular pulmonar
- Cirurgia de Comunicação Interventricular e remoção de Bandagem de Artéria Pulmonar
- Correção de defeito septal inespecífico
- Correção total de Tetralogia de Fallot
- Cirurgia de Drenagem Anômala Total de Veias Pulmonares (idade>30dias)
- Cirurgia de Glenn
- Cirurgia de Anel vascular
- Cirurgia de Janela Aorto-Pulmonar
- Cirurgia de Coarctação de Aorta (idade</=30dias)
- Cirurgia de Estenose de Artéria Pulmonar
- Transecção de Artéria Pulmonar
- Fechamento de Átrio Comum
- Correção de Shunt entre Ventrículo Esquerdo e Átrio Direito

CATEGORIA RACHS-1 DE RISCO 3

- Troca de Valva Aórtica
- Procedimento de Ross
- Ampliação da via de saída do Ventrículo Esquerdo com “patch”
- Ventriculomiotomia
- Aortoplastia
- Valvotomia ou Valvoplastia Mitral
- Troca de Valva Mitral
- Valvectomy Tricúspide
- Valvotomia ou Valvoplastia Tricúspide
- Reposicionamento de Valva Tricúspide na Anomalia de Ebstein (idade>30dias)
- Correção de Artéria Coronária Anômala sem túnel intrapulmonar
- Correção de Artéria Coronária Anômala com túnel intrapulmonar
- Fechamento de Valva Semilunar Aórtica ou Pulmonar
- Conduto do 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 Triatriatum
- Anastomose Sistêmico-pulmonar
- Cirurgia de Jatene
- Cirurgia de inversão atrial
- Reimplante de Artéria Pulmonar Anômala
- Anuloplastia
- Cirurgia de Coarctação de Aorta associada à fechamento de Comunicação Interventricular
- Excisão de Tumor Cardíaco

- Valvotomia ou valvoplastia aórtica (idade<30dias)
- Procedimento de Konno
- Cirurgia de aumento de Defeito do Septo Ventricular em Ventrículo Único Complexo
- Cirurgia de Drenagem Anômala Total de Veias Pulmonares (idade<30dias)
- Septectomia Atrial
- Cirurgia de Rastelli
- Cirurgia de Inversão Atrial com fechamento de Defeito Septal Ventricular
- Cirurgia de Inversão Atrial com correção de Estenose Subpulmonar
- Cirurgia de Jatene com remoção de Bandagem Arterial Pulmonar
- Cirurgia de Jatene com fechamento de Defeito do Septo Interventricular
- Cirurgia de Jatene com correção de Estenose Subpulmonar
- Correção de Truncus Arteriosus
- Correção de Interrupção ou Hipoplasia de Arco Aórtico sem correção de Defeito de Septo Interventricular
- Correção de Interrupção ou Hipoplasia de Arco Aórtico com correção de Defeito de Septo Interventricular
- Correção de Arco Transverso
- Unifocalização para Tetralogia de Fallot e Atresia Pulmonar
Cirurgia de inversão atrial associada a cirurgia de Jatene (“Double Switch”)

CATEGORIA RACHS-1 DE RISCO 5

- Reposicionamento de Valva Tricúspide para Anomalia de Ebstein em recém-nascido (<30dias)
- Cirurgia de Truncus Arteriosus e Interrupção de Arco Aórtico

CATEGORIA RACHS-1 DE RISCO 6

- Estágio 1 da Cirurgia de Norwood
- Estágio 1 de Cirurgias para correção de condições não hipoplásicas da síndrome de coração esquerdo
- Cirurgia de Damus-Kaye-Stansel

Enfim, nesta revisão, procurou-se apresentar o vasto leque de patologias e tratamentos que fazem parte do grupo das cardiopatias congênitas, buscando evidenciar a relevância dos serviços especializados de cirurgia cardíaca pediátrica em virtude da magnitude do problema. Citou-se algumas experiências internacionais e identificou-se uma escassez de publicações sobre a realidade nacional. A identificação de fatores preditores de risco para morbimortalidade pós-cirúrgica conforme achados da literatura, possibilita esclarecer algumas características das demandas que chegam aos serviços de saúde e planejar as ações e os recursos necessários, subsidiando seu aprimoramento.

4. METODOLOGIA

4.1 Desenho

Tratou-se de um estudo, longitudinal retrospectivo, tipo coorte, baseado em revisão de prontuários, sendo a população do estudo composta por todos os pacientes menores de 18 anos portadores de cardiopatias congênitas, submetidos a cirurgia cardíaca (corretiva ou paliativa), no Hospital Dr. Jeser Amarante Faria (HJAF), localizado na cidade de Joinville – Santa Catarina, no período 03 de agosto de 2013 a 02 agosto de 2018.

4.2 Localidade

O HJAF é um serviço de referência para atendimentos médico-hospitalares de crianças e adolescentes, destacando-se no atendimento emergencial e em atendimentos especializados, como oncologia e cirurgia cardíaca. O HJAF faz parte da rede de hospitais públicos da Secretaria de Estado da Saúde de Santa Catarina. É referência para 25 municípios das regiões norte e nordeste de Santa Catarina, sendo apoio em diversas especialidades como cirurgia cardíaca e psiquiatria para todo o Estado. Dispõe de Pronto-socorro, Ambulatório, Centro Cirúrgico, UTI's Pediátrica, Cirúrgica e Neonatal, além de alas de internação e toda a infraestrutura de suporte para diversas especialidades dentro da Pediatria. O atendimento é 100% SUS (SANTA CATARINA, 2018).

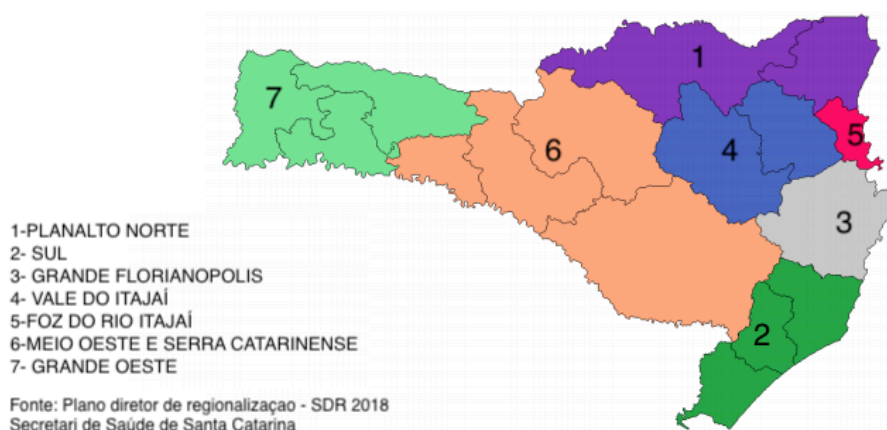
O HJAF possui 150 leitos exclusivos pediátricos, sendo a unidade de cardiologia composta por 10 leitos de terapia intensiva pediátrica exclusiva para pacientes portadores de cardiopatia, 10 leitos de terapia intensiva neonatal e 18 leitos de enfermaria (SANTA CATARINA, 2018).

O serviço de cardiologia pediátrica é composto por 5 cardiologistas pediátricos, 4 intensivistas pediátricos e 6 cirurgiões cardiovasculares com especialização em atendimento de cardiopatias congênitas (HJAF, 2020).

Por ser atualmente o único centro de referência estadual neste tipo de procedimento, os atendimentos deste estudo refletem geograficamente a presença das cardiopatias no Estado, ou melhor, aquelas que foram atendidas, diagnosticadas e encaminhadas pela rede assistencial do SUS.

O Estado de Santa Catarina possui 295 municípios e, segundo o Plano Diretor de Regionalização, está dividido em 7 macrorregiões de saúde, sendo elas denominadas: Planalto Norte, Sul, Grande Florianópolis, Vale do Itajaí, Foz do Rio Itajaí, Meio Oeste / Serra Catarinense e Grande Oeste. O município de Joinville localiza-se na região do Planalto Norte. O Plano Diretor de Regionalização é parte integrante do Plano de Saúde estadual e tem como função organizar de forma regionalizada e hierarquizada a assistência à saúde, de modo a garantir o acesso da população a todos os níveis de complexidade dos serviços de saúde (PDR, 2012).

Figura 2 – Macrorregiões de Saúde de Santa Catarina



4.3 Casuística e variáveis

Os pacientes com cardiopatia congênita submetidos à cirurgia cardíaca foram identificados a partir da lista de internações das Unidade de Terapia Intensiva Pediátrica, Cirúrgica e Neonatal, local onde é feito o seguimento pós-operatório imediato destes pacientes. A seguir, esta lista foi confrontada com os registros de cirurgias realizadas no Serviço de Cirurgia Cardiovascular Pediátrica do HJAF para confirmação dos dados para verificar e corrigir possíveis falhas de registro.

Foram analisados 1.246 procedimentos cirúrgicos, sendo excluídos 55 procedimentos por motivos de transferência hospitalar desses pacientes, cujas cirurgias por serem de baixo risco e menor complexidade, realizam seu pós operatório em hospitais regionais sem necessitar de um centro especializado. Dessa forma, a casuística final foi composta por 1.191 procedimentos.

As unidades de análise foram as cirurgias cardíacas realizadas no período estudado, sendo que muitos pacientes podem ter realizado diversos procedimentos cirúrgicos até a correção final de sua cardiopatia. Assim, a cada procedimento, o paciente foi registrado como uma nova cirurgia. Os dados oriundos dos prontuários eletrônicos alimentaram planilha do programa Microsoft Excel, tendo como fonte a plataforma TASY (Phillips) utilizada pelo hospital.

4.4 Critérios de inclusão

Cirurgias cardíacas pediátricas, paliativas ou corretivas realizadas no HJAF, no período 03 de agosto de 2013 a 02 agosto de 2018.

4.5 Critérios de exclusão

Foram excluídos do estudo os pacientes transferidos para outro serviço após a cirurgia, que compreenderam portadores de cardiopatia de baixa complexidade, com predomínio da patologia persistência do canal arterial. Também foram excluídos pacientes submetidos a cirurgias consideradas não cardíacas, tais como drenagens de tórax, traqueostomia, realização de acesso venoso central, procedimentos percutâneos como abertura do septo interatrial, mesmo que tenham ocorrido no setor de cardiologia.

As variáveis estudadas foram:

- Perfil epidemiológico dos pacientes:

- Idade (em dias) no momento dos procedimentos cirúrgicos. Devido à amplitude das idades dos pacientes, que variaram de zero a 18 anos, optou-se por categorizar em:
 - Até de 28 dias de vida. (Recém-nascidos)
 - Entre 29 - 730 dias (entre 1 mês – 2 anos) - lactentes
 - Entre 731-2190 dias (entre 2 – 6 anos) - pré-escolares
 - Entre 2191 - 4380 dias (entre 6 – 12 anos)
 - Acima de 4381 (maiores de 12 anos)
- Sexo (feminino/masculino)
- Região de procedência - definida conforme o município de origem do paciente.

- Características clínicas:

- Tipo de cardiopatia – conforme diagnóstico realizado por exame de ecocardiograma

Considerando que a cardiologia pediátrica possui uma vasta gama de diagnósticos e ainda que muitas malformações congênitas vêm associadas a mais de um defeito, torna difícil a uniformização das patologias, criando diferenças nas nomenclaturas de diagnósticos e operações, criando dificuldades em categorizar lesões complexas (STARK *et al.*, 2000).

Pensando nesse variado espectro de diagnósticos, optou-se por descrever apenas as dez patologias mais prevalentes neste estudo: comunicação interventricular (CIV), defeito do septo átrio ventricular, tetralogia de Fallot, persistência do canal arterial, comunicação interatrial, coarctação da aorta, transposição das grandes artérias, bloqueio átrio ventricular total, atresia da valva pulmonar e drenagem anômala.

- Escore RACHS-1 - categorizado em 6 níveis de risco crescentes conforme padronização estabelecida por Jenkins et al (2002). Parte dos pacientes não tiveram o escore RACHS-1, pois eram procedimentos raros ou não justificáveis, tais como correção de ventrículo esquerdo para aorta, e procedimentos com descrições consideradas vagas demais para serem categorizadas, tais como “revisão de procedimentos” (JENKINS *et al.*, 2002).

- Características assistenciais:

- Realização de ventilação mecânica (VM) no pós operatório refere-se aos pacientes que deram entrada na UTI em uso de ventilação mecânica. Foi categorizada como sim / não.
- Realização de circulação extracorpórea - CEC durante o procedimento cirúrgico. Foi categorizada em sim / não.
- Tempo de circulação extracorpórea – CEC em minutos
- Quantidade de intervenções cirúrgicas realizadas por paciente em diferentes internações
- Tempo de internação hospitalar categorizado em dias.

- Tempo de internação na UTI categorizado em dias. Quando o paciente permaneceu na UTI por menos de 24 horas, considerou-se menos de 1 dia.
- Tempo de espera – número de dias entre a internação e a realização da cirurgia
- Desfechos, categorizado de forma dicotômica como alta ou óbito
- Complicações das cirurgias cardíacas realizadas, categorizadas mediante comprovação clínica por meio de exames clínicos e métodos diagnóstico laboratoriais ou de imagem (radiológicos, ultrassom, tomografia computadorizada ou ressonância magnética). Foram selecionadas as seguintes complicações: infecções sistêmicas, mediastinites, insuficiência renal dialítica e outras.

A mortalidade foi considerada apenas durante o período de internação hospitalar, sem seguimento após a alta.

A mortalidade intra hospitalar foi medida de duas formas, sendo a mortalidade total da casuística independente do período de tempo após a cirurgia e a mortalidade pós-operatória (ou letalidade) foi definida considerando todos os óbitos ocorridos dentro de 30 dias posteriores à intervenção cirúrgica, independente da causa, sendo ela uma complicação da cirurgia cardíaca ou da internação hospitalar, tais como por exemplo insuficiência renal, pneumonia, entre outras.

4.6 Análise estatística

Para traçar o perfil do serviço, optou-se por analisar as cirurgias e não os pacientes, em virtude de muitos deles terem sido submetidos a mais de um procedimento cirúrgico até a correção definitiva da patologia congênita. Dessa forma, a descrição incluiu todos os procedimentos cirúrgicos realizados no período. Cada cirurgia, foi avaliada de forma independente, pois os dados clínicos dos pacientes foram diferentes em cada intervenção cirúrgica realizada.

Na análise descritiva, as variáveis quantitativas (idade, tempo de CEC, dias de internação hospitalar, dias de internação na UTI, dias de VM e dias de espera) tiveram distribuição não paramétrica confirmada pelo teste Kolmogorov-Smirnov e foram apresentadas como mediana e intervalo interquartil. A comparação das medianas foi realizada usando-se o teste da mediana. As variáveis categóricas (procedência, tipo

de cardiopatia congênita, desfecho e complicações) foram apresentadas como frequências absoluta e relativa. A letalidade foi calculada segundo a fórmula: número de pacientes que obituaram em até 30 dias dividido pelo número de cirurgias que compuseram a amostra multiplicado por 100.

A curva de Kaplan-Meier foi usada para mostrar a sobrevida dos pacientes após 30 dias da realização da cirurgia, conforme diferentes faixas etárias: neonatos (0-28 dias), lactentes (29 dias a 2 anos), mais de 2 a 6 anos, mais de 6 a 12 anos, mais de 12 anos).

Os desfechos negativos analisados foram os óbitos até 30 dias pós cirurgia (devido à sua relação direta com o procedimento cirúrgico) e as complicações, mediastinite, insuficiência renal dialítica e infecção sistêmica. Para identificar fatores associados aos desfechos negativos, foram ajustados modelos de regressão logística simples (univariado) e multivariado. No modelo multivariado foram incluídas as variáveis que apresentaram valores de probabilidade de significância (p-valor) inferiores a 0,20 na análise univariada. A partir dos modelos foram calculados os riscos relativos (RR) bruto e ajustado e seus respectivos intervalos de confiança de 95%. A significância do modelo foi avaliada por meio do teste de razão de verossimilhança. Foram excluídas do modelo as variáveis tempo de internação e tempo de UTI por sua colinearidade e por não possuírem plausibilidade etiológica para explicar uma associação causal com os desfechos, uma vez que poderiam ser consequência dos mesmos. Na análise multivariada para o desfecho óbito, foi também excluída a variável Complicações, uma vez que não havia nenhum caso com as complicações pós cirúrgicas aqui analisadas (mediastinite, insuficiência renal ou infecção sistêmica). O nível de significância $\alpha = 5\%$ (0,05) foi utilizado nas análises realizadas.

Para ajustar o modelo de regressão logística foi usado o software R (R CORE TEAM, 2019). O risco relativo e respectivos intervalos de confiança foram calculados com auxílio do pacote epitools (ARAGON, 2020), com o uso do método Delta para aproximação dos intervalos (LOCALIO; MARGOLIS; BERLIN, 2007; MULLER; MACLEHOSE, 2014).

5. RESULTADOS

5.1 Descrição demográfica

5.1.1 Sexo

Dos 1.191 procedimentos, 635 (53,3%) eram do sexo masculino e 556 (46,7%) do sexo feminino, com relação M/F de 1,14/1 (Figura 3).

Figura 3 – Distribuição por sexo



5.1.2 Distribuição etária

Por se tratar de um estudo desenvolvido em um hospital pediátrico todos os pacientes são crianças com menos de dezoito anos completos.

Na população analisada encontramos uma mediana de idade de 222 dias (7 meses), sendo o intervalo interquartilico de 49,5 a 866,5 dias.

A distribuição das faixas etárias evidencia que a maior parte da amostra é composta por paciente menores de 2 anos, totalizando 862 casos, sendo responsável por 72,4% de todos os pacientes submetidos a cirurgia cardiovascular (Tabela 2).

Tabela 2 – Distribuição da casuística conforme faixas etárias

Faixas etárias	N	%
Recém nascidos	233	19,6
Lactentes	629	52,8
Pré escolares	178	14,9
De 6 a 12 anos	87	7,3
Maiores de 12 anos	64	5,4

5.1.3 Distribuição geográfica

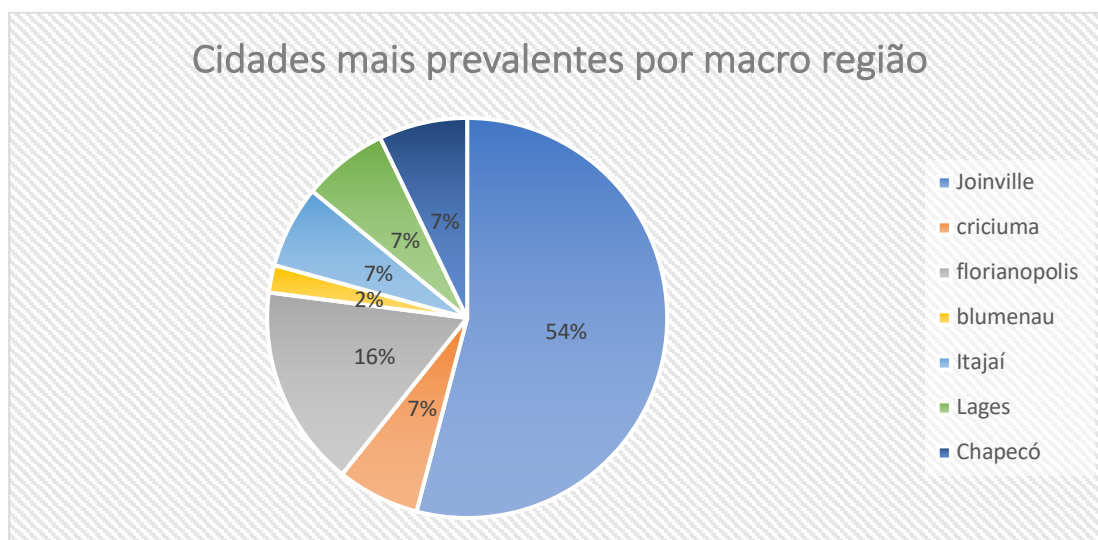
A maioria das cirurgias (400, correspondendo a 34%) foi de pacientes oriundos da macrorregião do planalto norte, região onde encontra-se localizado o HJAF. Nota-se ainda haver pacientes originados de todas as demais regiões do Estado conforme mostrado na tabela 3.

Tabela 3 – Distribuição dos pacientes conforme macrorregião de procedência

Regiões de Procedência	N	%
1 Planalto Norte	400	33,6
2 Sul	159	13,4
3 Grande Florianópolis	177	14,9
4 Vale do Itajaí	47	3,9
5 Foz do Rio Itajaí	122	10,2
6 Meio Oeste e Serra	166	13,9
7 Grande Oeste	119	10,0
Outro estado	1	0,1

Em relação aos municípios de procedência, chama a atenção uma concentração nas cidades de maiores populações de cada região (Figura 4).

Figura 4 – Proporção da procedência de pacientes conforme os municípios de cada região



5.2 Distribuição conforme a categoria RACHS-1

Da amostra total de 1191 cirurgias, foram identificadas 962 cirurgias (80,8%) que se enquadraram na classificação do RACHS-1 e 229 (19,2%) foram procedimentos que não atenderam critérios para o RACHS-1. A distribuição do escore nas categorias RACHS-1 está mostrada a seguir. Observa-se que a maioria dos casos (435) foi classificada como RACHS-1 categoria 3, isto é, apresenta um risco moderado e apenas 24 casos foram RACHS-1 categoria 6, ou seja, com risco elevado. Houve apenas 1 caso de RACHS-1 categoria 5, o qual foi agrupado com os casos da categoria 6 para fins de análise (Tabela 04).

Tabela 04 – Procedimentos cirúrgicos conforme as categorias RACHS-1.

Categorias RACHS-1	N	%
1	182	15,2
2	250	21,0
3	435	36,7
4	70	5,8
5 e 6	25	2,1

Sem RACHS-1	229	19,2
-------------	-----	------

Nota: RACHS-1 = risk adjustment congenital heart surgery

Evidenciou-se uma maior prevalência do RACHS-1 categoria 3 do em todos os anos, conforme a tabela 05.

Tabela 05 – Procedimentos conforme RACHS-1 por ano.

RACHS-1	2013	2014	2015	2016	2017	2018
1	15	30	32	33	45	27
2	19	43	50	49	52	37
3	36	88	100	89	58	64
4	2	7	20	13	19	9
5	0	0	1	0	0	0
6	1	5	4	4	2	8
	73	173	207	188	176	145
	(7,6%)	(18,0%)	(21,5%)	(19,5%)	(18,3%)	(15,1%)

Nota: RACHS-1 = risk adjustment congenital heart surgery

5.3 Patologias mais comuns

A amostra analisada é composta por uma grande diversidade de patologias, tendo sido classificado ao total em 60 patologias distintas. As dez patologias mais frequentes totalizaram 70,9% dos casos. Foram elas: comunicação interventricular (CIV) com 187 casos (15,7%), defeito do septo átrio ventricular com 153 casos (12,8%), persistência do canal arterial com 115 casos (9,7%), tetralogia de Fallot com 105 casos (8,8%), comunicação interatrial com 83 casos (7,0%), coarctação da aorta com 81 casos (6,8%), transposição das grandes artérias com 53 casos (4,5%), atresia da valva pulmonar com 38 casos (3,2%) e drenagem anômala com 30 casos (2,5%). As demais patologias corresponderam a 305 casos (25,6%).

5.4 Procedimentos cirúrgicos mais frequentes

Na casuística foram identificados 65 diferentes tipos de procedimentos. Em similaridade aos diagnósticos, optou-se por descrever os mais frequentes, sendo eles: correção de comunicação interventricular com 106 casos (8.9%), bandagem da artéria

pulmonar com 96 casos (8,0%), defeito do septo atrioventricular com 84 casos (7,0%), shunt sistêmico-pulmonar com 83 casos (7,0%), correção de persistência do canal arterial com 77 casos (6,5%), correção de comunicação interatrial com 71 casos (6,0%), tetralogia de Fallot com 64 casos (5,4%), implante de marca-passo com 55 casos (5,4%), correção de coarctação da aorta com 44 casos (3,7%), cirurgia de Jatene com 27 casos (2,3%) e outros procedimentos perfazendo 484 casos (40,6%).

Os dados encontram-se expostos na tabela 6.

Tabela 6 - Distribuição das patologias e procedimentos mais comuns realizados.

Diagnóstico	N	Porcentagem	Procedimentos	N	Porcentagem
CIV	187	15,7%	CIV	106	8,9%
DSAV	153	12,8%	BAP	96	8,0%
PCA	115	9,7%	DSAV	84	7,0%
T4F	105	8,8%	SHUNT	83	7,0%
CIA	83	7,0%	PCA	77	6,5%
COAO	81	6,8%	CIA	71	6,0%
TGA	53	4,5%	T4F	64	5,4%
BAVT	41	3,4%	Marca Passo	55	4,6%
AP	38	3,2%	COAO	44	3,7%
Drenagem anômala	30	2,5%	Cirurgia de Jatene	27	2,3%
Outros	305	25,6%	OUTROS	484	40,6%

Notas: CIV = Comunicação interventricular; DSAV = Defeito do septo atrioventricular; T4F = Tetralogia de Fallot; PCA = persistência do canal arterial; CIA = comunicação interatrial; COAO = coarctação da aorta; TGA = transposição das grandes artérias; BAVT = bloqueio átrio ventricular total; AP = atresia pulmonar.

5.5 Variáveis da assistência hospitalar

Em relação à assistência hospitalar realizada, o tempo de espera até a cirurgia, o tempo de internação na UTI, o tempo de internação hospitalar, o tempo de ventilação

mecânica e o tempo de circulação extracorpórea estão apresentados a seguir. Vale mencionar que na casuística analisada, 639 procedimentos (53,6%) necessitaram de circulação extracorpórea (Tabela 7).

Tabela 7 - Características assistenciais dos pacientes

Características assistenciais	Mediana	Intervalo interquartilico
Dias de Espera	3	1 – 9
Dias de UTI	6	4 – 13
Dias de internação	18	10 – 35
Dias de ventilação mecânica	2	1 – 6
Tempo de CEC (minutos)	79	54 – 111,25

Notas: UTI = Unidade de Terapia Intensiva; CEC = Circulação extracorpórea

5.6 Complicações cirúrgicas

As complicações analisadas no presente estudo foram a mediastinite, insuficiência renal dialítica e infecção sistêmica.

5.6.1 Mediastinite

De um total de 1191 procedimentos realizados, identificou-se 40 casos de pacientes que apresentaram sintomas compatíveis com mediastinites (3,4% dos casos). Eles tiveram cultura positiva da ferida operatória, sendo submetido a toracoplastia para lavagem do mediastino e uso de antibioticoterapia, sendo os tipos de procedimentos realizados descritos abaixo.

Desses 40 casos, três evoluíram para óbito (7,5%), 19 pacientes (47,5%) foram submetidos a mais de um procedimento e três pacientes (7,5%) foram submetidos a mais de dois procedimentos

Na tabela 8 estão listados os procedimentos cirúrgicos que apresentaram mediastinite em sua evolução.

Tabela 8 – Procedimentos cirúrgicos com mediastinite

Procedimento	n
Correção DSAV	6
Correção CIV + Membrana sub aórtica	5
Bandagem da artéria pulmonar	4
Correção de CIV	4
PCA	4
Shunt	4
Correção de CIA	3
Ampliação VSVD	2
Implante de marca passo	2
DKS	1
Drenagem pericárdio	1
Coarctação + CIV	1
Cirurgia de Jatene	1
T4F	1
Tumor	1

Notas: DSAV = Defeito do septo atrioventricular; CIV = Comunicação interventricular; T4F = Tetralogia de Fallot; PCA = persistência do canal arterial; CIA = comunicação interatrial; VSVD = Via de saída do ventrículo direito; TGA = transposição das grandes artérias; DKS = cirurgia Damus-Kaye-Stensel;

5.6.2 Insuficiência Renal Dialítica

Foram identificados 66 casos (5,5%) de pacientes que foram submetidos a cirurgia cardiovascular e evoluíram com insuficiência renal apresentando necessidade de realizar terapia dialítica.

Com relação à idade, observou-se que 32 pacientes (48,5%) eram recém nascidos e 31 pacientes (47%) lactentes.

No tabela 9 estão listados os procedimentos a que estes pacientes foram submetidos.

Tabela 9 – Procedimentos cirúrgicos com insuficiência renal dialítica

Procedimentos	n
Bandagem da artéria pulmonar	9
Shunt	8
Toracoplastia	8
Implante de marca-passo	3
Correção T4F	4
Norwood - Sano	4
Correção DVSVD	3
Correção de drenagem anômala	3
Correção DSAV	2
Cirurgia de Fontan	2
Jatene + CIV	2
Correção COAO + Bandagem da artéria pulmonar	2
Damus Kaye Stansel	2
Trombolectomia	1
Correção Comunicação interventricular	1
Correção Coarctação da aorta	1
Jatene	1
Cirurgia de ROSS	1
Correção de hipoplasia do arco aórtico	1
Plastia mitral	1
Procedimento híbrido para SHVE	1
Correção de hipoplasia do arco aórtico + BAP	1
Raskhind	1
Atrioseptostomia / septectomia	1
Correção Truncus + IAAo	1
Ressecção de tumor cardíaco	1
Dispositivo de assistência ventricular	1

Notas: DVSVD = dupla via de saída do ventrículo direito; DSAV = Defeito do septo atrioventricular; CIV =; T4F = tetralogia de Fallot; PCA = persistência do canal arterial; BAP =

bandagem da artéria pulmonar; VSVD = via de saída do ventrículo direito; SHVE = síndrome da hipoplasia do ventrículo esquerdo; IAAo = interrupção do arco aórtico.

Importante ressaltar que nos pacientes que necessitaram de terapia dialítica nota-se aumento importante das medianas das variáveis assistenciais:

- Aumento no tempo de permanência hospitalar com a mediana em 32,5 dias em comparação com uma mediana de 6 dias na amostra global.
- Aumento no tempo de circulação extracorpórea passando a mediana para 120 minutos quando comparado com a mediana de 79 minutos da amostra global.
- Aumento no tempo de ventilação mecânica com a mediana de 8 dias quando comparado com a mediana de 2 dias da amostra global.
- População com menor faixa etária quando comparada com a amostra global, sugerindo que os recém-nascidos (categoria 1 na classificação etária) estariam mais expostos à necessidade de terapia dialítica.

5.6.3 Infecções sistêmicas

As infecções sistêmicas apresentadas no período pós operatório foram identificados em 161 pacientes, correspondendo a 13,5% de todos os procedimentos cirúrgicos.

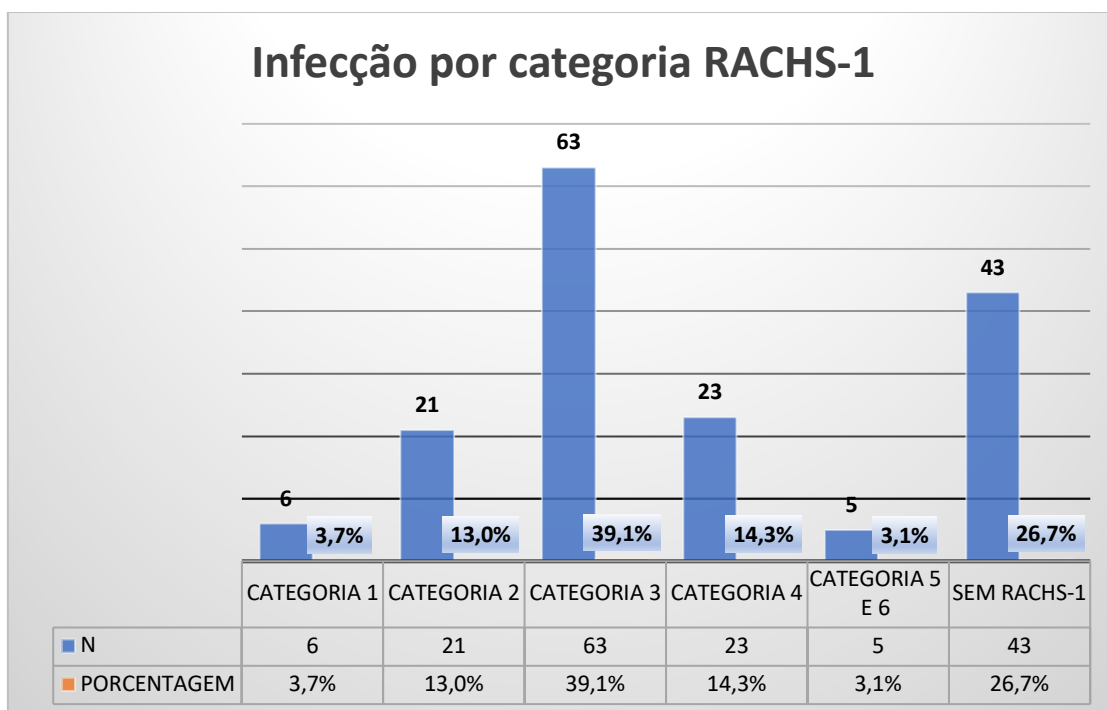
Na tabela abaixo estão mostrados os principais procedimentos que apresentaram infecção (Tabela 10).

Tabela 10 – Procedimentos cirúrgicos com infecção.

Procedimentos	n
Toracoplastia	24
Shunt	19
Bandagem da artéria pulmonar	15
Cirurgia de Jatene // Jatene + CIV	12
Correção CoAo / hipoplasia do arco aórtico + BAP	11
CIV	10
Correção de hipoplasia do arco aórtico	6
Tetralogia de Fallot	6
Outros	64

Nota: BAP = bandagem da artéria pulmonar; CIV = comunicação interventricular; CoAo = coarctação da aorta

Figura 5 - Infecção por categoria RACHS-1



A comparação dos parâmetros assistenciais entre os pacientes da amostra global e dos que evoluíram com complicações mostra que os tempos foram maiores no segundo grupo (Tabela 11).

Tabela 11 – Parâmetros assistenciais dos pacientes com e sem complicações

Parâmetros assistenciais (medianas)	Sem complicações (n=924)	Com complicações (n=267)	Valor p
Tempo CEC (minutos)	74	91	0,0007
Dias internação	15	30	<0,0001
Dias espera	3	6	<0,0001
Dias UTI	5	12	<0,0001
Dias VM	2	6	<0,0001

Notas: UTI = Unidade de terapia intensiva; VM = ventilação mecânica; CEC = circulação extracorpórea.

6 ÓBITOS

No total, ocorreram 89 óbitos, representando 7,5% da casuística. 80% dos óbitos (n=71) ocorreram nos primeiros 30 dias após o procedimento cirúrgico. Ao relacionar a mortalidade com os dados do RACHS-1 encontrou-se diferenças na mortalidade proporcional, que foi crescente conforme aumentou o risco mensurado pelo RACHS-1 (Tabela 12).

Tabela 12 – Distribuição dos procedimentos, óbitos até 30 dias e mortalidade proporcional segundo o escore RACHS-1

RACHS-1	QUANTIDADE DE PROCEDIMENTOS	ÓBITOS	MORTALIDADE
1	182	1	0,5%
2	250	4	1,6%
3	435	35	8,1%
4	70	08	11,4%
5	1	--	--
6	24	08	33,3%
SEM RACHS-1	229	15	6,5%

Os óbitos até 30 dias ocorreram em 18 patologias submetidas a 22 procedimentos cirúrgicos (Tabela 13).

Tabela 13 – Distribuição das patologias e procedimentos segundo óbitos (Continua)

DIAGNÓSTICO	ÓBITOS	PROCEDIMENTOS	ÓBITOS
SHVE	10	Shunt	10
Cardiopatia complexa	8	Toracoplastia	7
DSAV	7	BAP	6
TGA	7	Drenagem pericárdica	6
Hipoplasia do arco aórtico	5	Norwood - Sano	5
DDAVVPP	6	Correção DDAVVP	4
T4F	6	Cirurgia de Fontan	4

Dupla via de saída do VD	5	Correção COAO + BAP	3
--------------------------	---	---------------------	---

Tabela 13 – Distribuição das patologias e procedimentos segundo óbitos

DIAGNÓSTICO	ÓBITOS	PROCEDIMENTOS	ÓBITOS (conclusão)
Derrame pericárdico	2	Correção DSAV	3
Truncus	3	Jatene + Jatene c/ CIV	3
TGA com CIV	2	Hipoplasia do arco aórtico	2
Atresia pulmonar	2	Correção DVSVD	3
Atresia tricúspide	2	Híbrido	2
COAO	2	Correção total Truncus	2
		Hipoplasia do arco aórtico	
Ebstein	1	+ BAP	2
Atresia pulmonar + CIV	1	Raskhind	2
Tumor cardíaco	1	Correção COAO / T4F	2
Miocardiomatia hipertrófica + EP	1	Ampliação VSVD	1
		Damus Kaye Stansel	1
		Ressecção de tumor cardíaco	1
		Assistência ventricular	1
		Trombolectomia	1

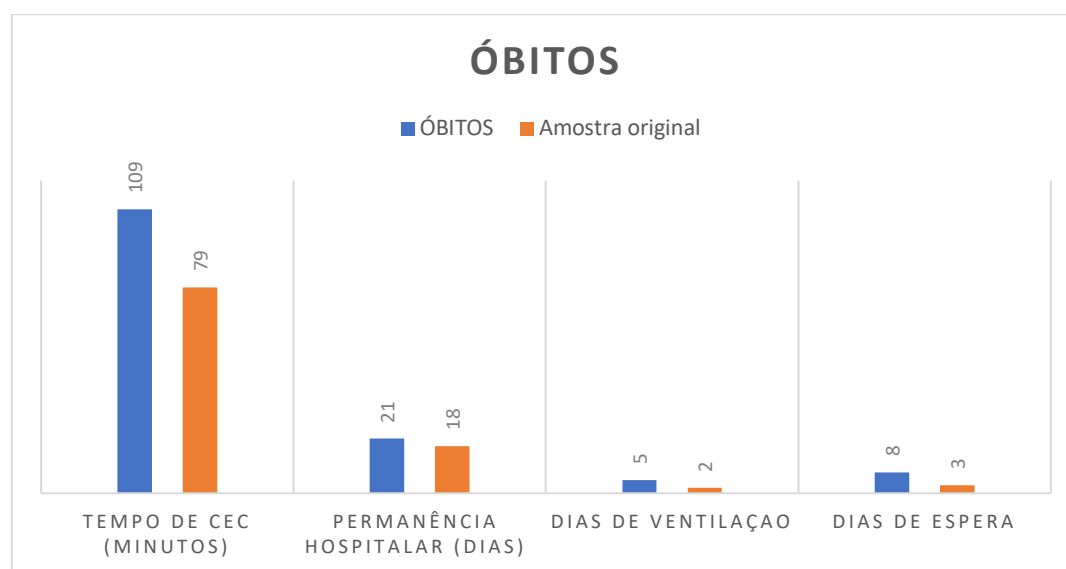
Notas: BAP = bandagem da artéria pulmonar; CoAo = coarctação da aorta; CIV = comunicação interventricular; DDAVVPP = drenagem anômala das veias pulmonares, DVSVD = dupla via de saída do ventrículo direito; DSAV = Defeito do septo atrioventricular; IAAo = interrupção do arco aórtico; T4F = tetralogia de Fallot; PCA = persistência do canal arterial; SHVE = síndrome da hipoplasia do ventrículo esquerdo; VSVD = via de saída do ventrículo direito;; IAAo = interrupção do arco aórtico

Observou-se que os pacientes que tiveram como desfecho o óbito apresentaram um aumento importante na mediana de algumas variáveis relativas à assistência prestada, apresentando significância o tempo de ventilação mecânica e o tempo de espera cirúrgica. (Figura 6):

- Aumento no tempo de circulação extracorpórea passando a mediana para 109 minutos quando comparado com a mediana de 79 minutos da amostra global (p= 0,0547)

- Aumento no tempo de permanência hospitalar com a mediana em 21 dias em comparação com uma mediana de 18 dias na amostra global ($p= 0,1528$).
- Aumento no tempo de ventilação mecânica com a mediana de 5 dias quando comparado com a mediana de 2 dias da amostra global ($p= 0,0006$).
- Aumento na mediana do tempo de espera pré-operatória encontrando a mediana de 8 dias para os pacientes que foram a óbito quando em comparação com a amostra global evidencia uma mediana de 3 dias ($p< 0,0001$).

Figura 6 – Comparação dos parâmetros assistenciais dos casos de óbitos com a casuística total



Em relação às faixas etárias, a distribuição dos óbitos concentrou-se nas faixas etárias com menos de 28 dias de vida, recém nascidos (53,5%). (Tabela 14).

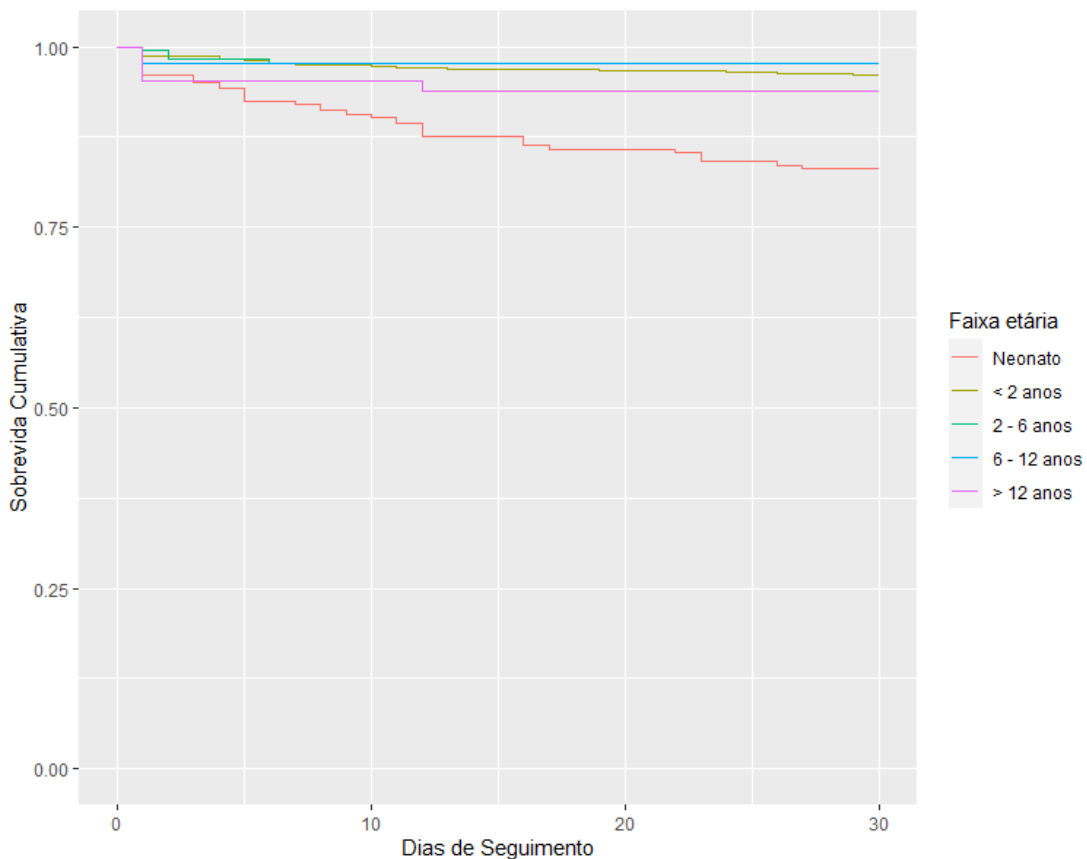
Tabela 14 – Distribuição dos pacientes que obituaram conforme a faixa etária

Faixas etárias	Óbitos (n)	Porcentagem (%)
Recém nascidos	38	53,5
Lactentes	23	32,4
2 a 6 anos	4	5,6
6 a 12 anos	2	2,8
Mais de 12 anos	4	5,6
Total	71	100,0

Ao se analisar o período dos óbitos, isto é o tempo decorrido entre o procedimento cirúrgico e o óbito, observou-se que a grande maioria ocorreu nos primeiros 30 dias (quase 80%) e o restante (18 óbitos) ocorreu entre 30 dias e 139 dias. Destes 18 pacientes que obituaram mais tardiamente, quatro apresentaram insuficiência renal com necessidade de diálise peritoneal e quatro apresentaram mediastinite.

Utilizando a curva de Kaplan-Meier, evidenciou-se que a sobrevida até 30 dias foi menor entre os neonatos do que nas demais faixas etárias ($p < 0,001$). Observou-se que nos neonatos os óbitos ocorreram em todas as semanas até o 30º dia diferentemente das demais faixas etárias em que os óbitos aconteceram principalmente até o 5º dia (Figura 7).

Figura 7 – Sobrevida até 30 dias de acordo com a faixa etária



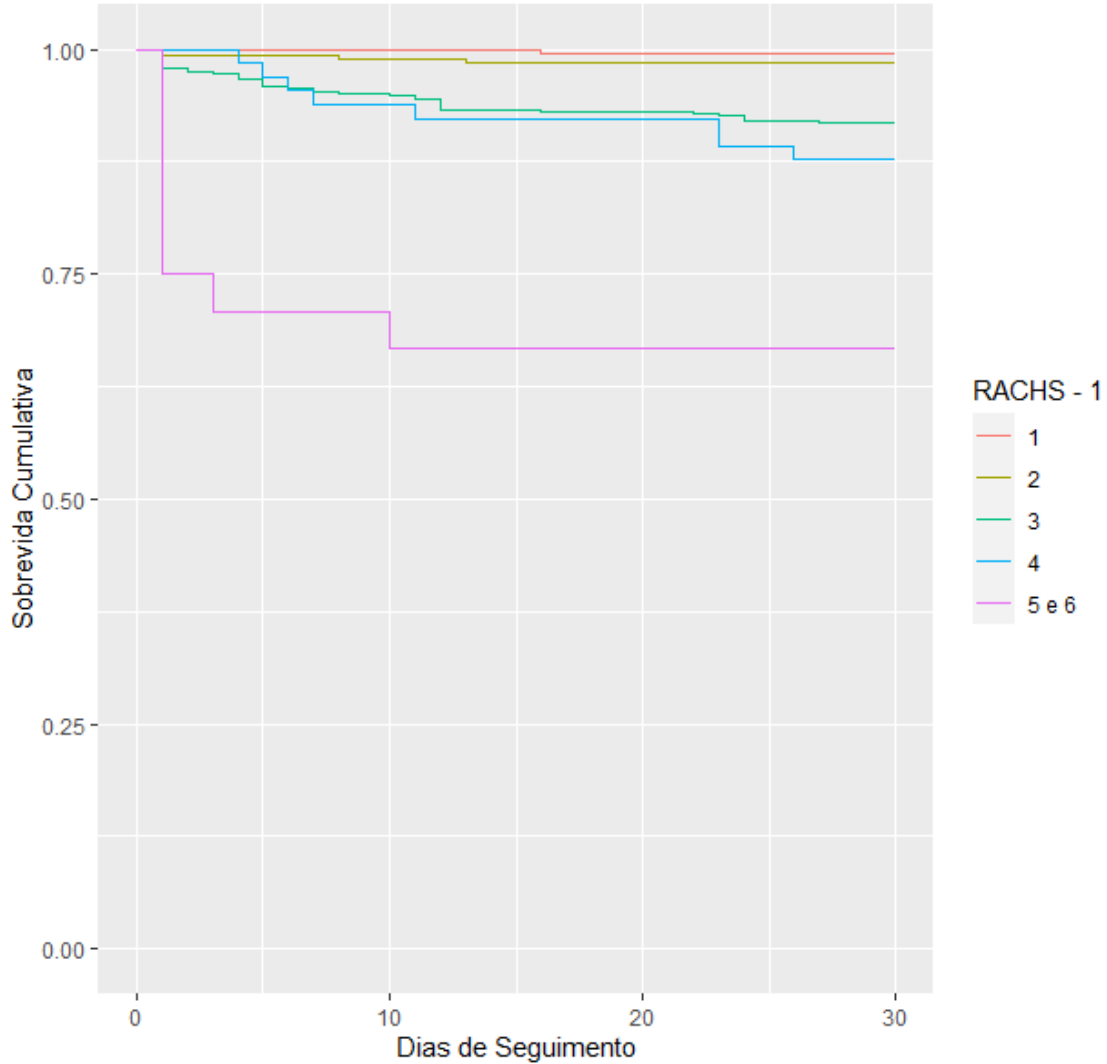
de log-rank $p < 0,001$ ($\chi^2 = 58,4$; graus de liberdade = 4)

Teste

A sobrevida conforme os grupos RACHS-1, mostrada pela curva de Kaplan-Meier, foi menor nas categorias 5/6 do que nas demais categorias ($p < 0,001$) (Figura 8). Os óbitos das categorias 5/6 se concentraram principalmente até o 10º dia. Nas

demais categorias os óbitos se distribuíram ao longo dos 30 dias.

Figura 8 – Sobrevida até 30 dias de acordo com o RACHS-1



de log-rank $p < 0,001$ ($\chi^2 = 67,6$; graus de liberdade = 4)

Teste

A seguir apresentamos os fatores associados a cada um dos desfechos estudados: óbito, mediastinites, infecções e insuficiência renal dialítica.

7 FATORES ASSOCIADOS AO ÓBITO

Na análise multivariada, após ajuste do modelo, identificou-se associação entre óbito e as categorias 3 ou mais do escore RACHS-1 com um risco variando de 4 a 6 vezes maior (Tabela 15).

Tabela 15 - Distribuição do risco relativo bruto e ajustado da associação entre as variáveis clínicas e assistenciais e o óbito.

Variáveis	RR (IC95%)	Valor p	RRaj (IC95%)	Valor p
RACHS-1				
1/2				
3	4,8 (2,1 – 7,5)	0,006*	4,1 (1,6 – 6,6)	0,01*
4/5/6	8,8 (4,5 – 13,1)	< 0,001*	6,7 (2,7 – 10,7)	0,005*
Idade	0,9 (0,9 – 1,0)	0,027*	0,9 (0,9 – 1,0)	0,177
Sexo	0,9 (0,5 – 1,3)	0,693	----	----
Mais de um procedimento	3,2 (1,6 – 4,8)	0,006*	2,1 (1,0 – 3,3)	0,055
Tempo de VM	1,0 (1 – 1,1)	0,028*	0,9 (0,9 – 1,0)	0,564
Realização CEC	1,1 (0,6– 1,6)	0,645	----	----
Dias de espera	1 (1,0 – 1,0)	<0,001*	1 (0,9 – 1)	0,400
Procedência				
Planalto norte				
Outras regiões	1,0 (0,5 – 1,5)	0,975	----	----

Notas: *Significância estatística; VM = Ventilação mecânica; CEC = Circulação extracorpórea

8 FATORES ASSOCIADOS ÀS COMPLICAÇÕES

Foram analisados individualmente os fatores associados às complicações: mediastinites, insuficiência renal dialítica e infecções

8.1 Fatores associados a mediastinites

Dentre os fatores analisados não foi encontrada associação estatisticamente significativa com a mediastinite.

Observou-se que o risco relativo para mediastinite foi inferior a 1, ou seja, o RACHS-1 de categorias 4,5 ou 6 foi um fator protetor. Este achado não possui plausibilidade clínica e pode ser devido ao insuficiente número de casos de cada categoria RACHS-1 inserido na modelagem estatística que resultou em um modelo não significativo (Teste de razão de verossimilhança: p-valor =0,2800).

Tabela 16 – Distribuição do risco relativo bruto e ajustado da associação entre as variáveis clínicas e assistenciais e as mediastinites.

Variáveis	RR (IC95%)	Valor p	Rraj (IC95%)	Valor p
RACHS-1				
1/2				
3	1,0 (0,3 – 1,6)	0,983	1,0 (0,5 – 2,0)	0,950
4/5/6	0,2 (0,2 – 0,8)	0,004*	0,25 (0,1 – 1,3)	0,005*
Idade	0,9 (0,9 – 1,0)	0,388	----	----
Sexo	0,7 (0,3 – 1,1)	0,147	0,7 (0,2 – 1,1)	0,150
Mais de um procedimento	1,2 (0,4 – 1,9)	0,645	----	----
Tempo de VM	1,0 (0,9 – 1,0)	0,417	----	----
Realização CEC	0,6 (0,2 – 0,9)	0,014*	0,6 (0,2 – 1,5)	0,134
Dias de espera	1,0 (0,9 – 1,0)	0,177	1 (0,9 – 1,0)	0,419
Procedência				
Planalto norte				
Outras regiões	1,2 (0,4 – 2,0)	0,651	----	----

Notas: *Significância estatística; VM = Ventilação mecânica; CEC = Circulação extracorpórea

8.2 Fatores associados à insuficiência renal dialítica

Em relação à insuficiência renal, na análise multivariada, encontrou-se associação com o RACHS-1 de categorias mais elevadas cujo risco relativo variou de 2,8 a 7,2 vezes maior (Tabela 17).

Tabela 17 – Distribuição do risco relativo bruto e ajustado da associação entre as variáveis clínicas e assistenciais e insuficiência renal

Variáveis	RR (IC95%)	Valor p	Rraj (IC95%)	Valor p
RACHS-1				
1/2				
3	3,4 (1,4 – 5,4)	0,021*	2,8 (1,0 – 4,6)	0,045*
4/5/6	7,8 (3,3 – 12,2)	0,003*	7,2 (2,8 – 20,0)	0,021*
Idade	1,0 (0,9 – 1,0)	0,001*	1,0 (0,9 – 1,0)	0,060
Sexo	0,7 (0,4 – 1,1)	0,149	0,7 (0,3 – 1,1)	0,2267
Mais de um procedimento	2,2 (1,2 – 3,4)	0,025*	1,8 (0,8 – 2,9)	0,1235
Tempo de ventilação	1,0 (1,0 – 1,1)	<0,001*	1,0 (1,0 – 1,1)	0,067
Realização CEC	1,0 (0,5 – 1,4)	0,002*	---	---
Dias de espera	1 (1,0 – 1,1)	0,008*	1,0 (0,9 – 1,0)	0,679
Procedência				
Planalto norte				
Outras regiões	0,8 (0,4 – 1,1)	0,246	----	----

Notas: *Significância estatística; VM = Ventilação mecânica; CEC = Circulação extracorpórea

8.3 Fatores associados a infecções

Em relação ao desfecho Infecções, encontrou-se associação estatisticamente significativa com as variáveis categoria RACHS-1, idade, ter realizado mais de um procedimento, tempo de ventilação mecânica e dias de espera.

Na variável idade, a associação foi inversa, ou seja, observa-se que conforme aumenta a idade diminui o risco de infecção.

Nas variável categoria RACHS-1 observa-se que conforme aumenta a categoria há um acréscimo no risco de infecção, sendo 2,3 vezes maior nas categorias 4, 5 e 6. (Tabela 18).

Tabela 18 - Distribuição do risco relativo bruto e ajustado da associação entre as variáveis clínicas e assistenciais e infecções.

Variáveis	RR (IC95%)	Valor p	RRaj (IC95%)	Valor p
RACHS-1				
1/2				
3	2,1 (1,4 – 2,9)	0,004*	1,7 (1,1 – 2,4)	0,027*
4/5/6	3,9 (2,5 – 5,4)	<0,001*	2,3 (1,3 – 3,3)	0,012*
Idade	1,0 (0,9 – 1,0)	<0,001*	1 (0,9 – 1,0)	0,005*
Sexo	0,9 (0,7 – 1,2)	0,703	----	----
Mais de um procedimento	2,4 (1,7 – 3,1)	<0,001*	1,7(1,1 – 2,3)	0,021*
Tempo de ventilação	1,0 (1,0 – 1,1)	<0,001*	1,0 (1,0 – 1,1)	0,041*
Realização CEC	1,2 (0,9 – 1,6)	0,212	----	----
Dias de espera	1 (1,0 – 1,1)	<0,001*	1,0 (1,0 – 1,1)	0,008*
Procedência				
Planalto norte				
Outras regiões	1,1 (0,8 – 1,5)	0,487	----	----

Notas: *Significância estatística; VM = Ventilação mecânica; CEC = Circulação extracorpórea

9 DISCUSSÃO

O presente trabalho permitiu traçar um perfil epidemiológico dos pacientes pediátricos internados em um serviço de cardiologia pediátrica com atendimento exclusivo ao SUS, o qual é a referência estadual para tratamento cirúrgico das cardiopatias congênitas. Permitiu ainda quantificar os óbitos relacionados a estas intervenções cirúrgicas e os seus desfechos negativos.

Os resultados permitem ressaltar a relevância do serviço de cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica no Estado de Santa Catarina. O serviço atualmente preenche os critérios para a mais alta classificação como centro de referência nacional, avaliado pela Sociedade Brasileira de Cirurgia Cardiovascular e pelo Ministério da Saúde, com realização de mais de 260 cirurgias por ano (COMPLEXIDADE, 2020). Este número ainda é considerado de baixo volume quando comparado com o banco de dados da Sociedade Americana de Cirurgia Torácica, que classifica como centro de alto volume um serviço que realize mais de 350 procedimentos por ano (JACOBS *et al.*, 2019; KANSY *et al.*, 2018).

Nos 1191 procedimentos realizados no período de agosto de 2013 a julho de 2018, houve um discreto predomínio do sexo masculino com 53,3% corroborando com os achados de estudos recentes (MIR *et al.*, 2019; XIE *et al.*, 2017). Poucos estudos encontraram predomínio do sexo feminino (NINA, 2006).

Quanto à faixa etária, detectou-se presença acentuada de pacientes menores de 2 anos (neonatos e lactentes), sendo eles responsáveis por 72,4% de toda a casuística, correspondendo respectivamente a 19,6% e 52,8% da casuística.

Estudos nacionais publicados em 2003, 2007 e 2014 evidenciaram proporções muito menores na faixa etária neonatal (1%, 2% e 6,4%) e lactentes (36,4%, 12,4% e 39,4%), respectivamente, demonstrando que na década passada o diagnóstico precoce não era o habitual para pacientes menores de 1 ano (JENKINS *et al.*, 2014; MIYAGUE *et al.*, 2003b; NINA *et al.*, 2007). Esta diferença com aumento no número de procedimentos cirúrgicos realizados no período neonatal pode ser explicada devido ao avanço das condições de diagnóstico presentes atualmente, capazes de detectar as cardiopatias desde o período fetal e indicando um tratamento corretamente precoce.

Comparando o atual estudo com uma publicação britânica, onde foi analisado 10 anos de cirurgia cardíaca infantil, nota-se haver uma distribuição mais próxima nos

percentuais de recém nascidos (23,7%) e lactentes (35,6%) em relação ao presente estudo (BROWN *et al.*, 2015).

Em relação às patologias, o presente estudo foi semelhante a outros da literatura em relação às quatro patologias mais comuns, Comunicação interventricular (CIV), Defeito do septo átrio ventricular (DSAV), Tetralogia de Fallot (T4F) e Comunicação interatrial (CIA), com percentuais próximos aos estudos mencionados (CAVALCANTE *et al.*, 2016; MIYAGUE *et al.*, 2003b; PINTO JÚNIOR *et al.*, 2015).

Quando comparado com a literatura mais recente (KEMPNY *et al.*, 2017; MIR *et al.*, 2019; WOLTER *et al.*, 2018), encontrou-se uma variação no percentual de algumas doenças, com importantes diferenças relativas ao defeito do septo átrio ventricular total (DSAV) 12,8% (nosso estudo) X 5,8% (KEMPNY *et al.*, 2017; MIR *et al.*, 2019) e na comunicação interatrial (CIA) 6,9% (nosso estudo) X 15,7% (KEMPNY *et al.*, 2017; WOLTER *et al.*, 2018).

A presença acentuada de DSAV pode ser explicada pelo fato de o Brasil ser um país com uma alta prevalência de portadores da trissomia do 21, sendo que esta patologia apresenta em até 50% dos casos associação com cardiopatia congênita do tipo DSAV. Além disso, não é permitida em nosso país a interrupção da gestação de fetos portadores de síndrome de Down.

A baixa presença de procedimentos corretivos de CIA nesse estudo pode-se explicar devido à existência de tratamento por via hemodinâmica, via cateterismo cardíaco percutâneo, não sendo necessário procedimento cirúrgico. Além disso, a CIA é uma cardiopatia com lenta progressão dos sintomas e baixa repercussão sistêmica, o que leva à redução do seu diagnóstico, principalmente em pacientes assintomáticos.

A gravidade dos procedimentos foi classificada e comparada de acordo com o escore RACHS-1 proposto por Jenkins em seu clássico estudo em 2002. (Jenkins *et al.*, 2002). O resultado mostra uma prevalência dos procedimentos, em ordem decrescente, categorizados como 3 (36.7%), 2 (21.0%), 1 (15.2%), 4 (5.8%), 5 e 6 (2.1%). Trabalho publicado em 2007 (NINA *et al.*, 2007) apresentou dados diferentes, sendo a categoria 1 a de maior prevalência (53.7%), seguida da 2 (34.4%), 3 (10.3%) 4 (1.3%) e sem casos nas categorias 5 e 6. Esta diferença decorre das características específicas dos serviços de cirurgia. O trabalho de Nina *et al* foi realizado em um hospital localizado no Estado do Maranhão em um serviço onde não eram feitas cirurgias de grande complexidade (categorias 5 e 6).

Jenkis et al publicaram um novo estudo em 2014 evidenciando dados semelhantes a este estudo, com elevação de casos classificados como categoria 2 – 48,2% (JENKINS *et al.*, 2014) X 25,9%.

Novos estudos mais recentes como o realizado na Austrália e Nova Zelândia, evidenciaram um equilíbrio entre as categorias 2 (36,5%) e 3 (37,6%) da RACHS-1 (MCSHARRY *et al.*, 2019).

Entre os procedimentos mais frequentes encontrou-se neste estudo uma prevalência de correção de CIV de 9%, bandagem da artéria pulmonar de 8%, correção de DSAV de 8%, shunt sistêmico-pulmonar de 7%, correção de PCA de 6%, correção de CIA (6%) e correção de tetralogia de Fallot de 5%. Quando comparados com outros estudos, observa-se que apesar da similaridade nos tipos de procedimentos mais comuns, as prevalências são diferentes tanto em estudos nacionais (CAVALCANTE *et al.*, 2016) quanto em uma longa coorte americana (JACOBS *et al.*, 2019). Cavalcante et al encontraram as seguintes frequências: correção de CIV 16,7%, shunt sistêmico-pulmonar 13,4%, correção de PCA 11,2%, correção de CIA 11,2% e correção de tetralogia de Fallot 10,6% e correção de DSAV 8,2%.

Em uma coorte, a Sociedade Americana de Cirurgia Torácica também refere prevalências diferentes com interessante presença de cirurgias univentriculares – Cirurgia de Glenn e Fontan (25%) e cirurgia de Norwood (8%). Esta prevalência divergente pode ser explicada pelo fato de nos Estados Unidos da América o diagnóstico fetal ter mais penetrância na população em geral, que possui mais acesso a este exame, além do que a sobrevida pós operatória possui alta taxa de sucesso, o que possibilita ao paciente um desenvolvimento adequado, propiciando a realização de todo o tratamento cirúrgico proposto, principalmente para as cirurgias univentriculares como os casos citados de Glenn, Fontan e Norwood (JACOBS *et al.*, 2019).

No Estado de Santa Catarina, observa-se uma concentração dos casos oriundos da macro região do Planalto Norte (34%), onde situa-se o serviço de cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica deste estudo. A existência de um amplo serviço ambulatorial no HJAF, que é a referência regional e estadual para os pacientes portadores de cardiopatia congênita, facilita o acesso ao médico especialista, cardiologista pediátrico, assim como favorece os diagnósticos na idade correta. Soma-se a isto a característica demográfica da macro região em que se

localiza o HJAF a qual é a mais populosa do Estado, 18,9% da população total (IBGE, 2019).

Outros trabalhos nacionais referem que a maioria dos pacientes são provenientes da capital dos seus Estados, fato que não ocorreu em nosso trabalho devido à capital de Santa Catarina, Florianópolis, não dispor de um serviço de cirurgia cardiovascular pediátrica (NINA *et al.*, 2007; PINTO JÚNIOR *et al.*, 2013).

Devido à ausência de serviços que atendam pacientes do SUS em outras cidades de Santa Catarina, quase 70% deles são provenientes de outras macro regiões propiciando a absorção de toda a demanda do Estado.

A regionalização e concentração do atendimento de alta complexidade é o caminho para se perpetuar um atendimento especializado de qualidade aos pacientes. Serviços com baixo volume cirúrgico dificilmente obtém avanços qualitativos na assistência do paciente crítico. A regionalização é orientada pela alocação de recursos de saúde em uma determinada região, de uma forma que facilite o acesso, ofereça alta qualidade dos serviços, baixo custo, equidade, e que atenda as necessidades dos pacientes (PINTO JÚNIOR *et al.*, 2013).

Não há benefício na criação de pequenos serviços que não contemplem todas as categorias de complexidade. A estrutura para atender toda a demanda de alta complexidade exige equipes multiprofissionais que sejam altamente qualificadas e isso é explicitado em vários trabalhos que descrevem que o ganho qualitativo depende de volume cirúrgico, sendo por isso uma boa opção regionalizar os serviços.

Um estudo americano descreve uma simulação com a regionalização dos serviços de cirurgia cardiovascular pediátrica justificando que nos Estados Unidos a maioria dos hospitais ficam a cerca de 40 km de outro hospital e por isso a regionalização da cirurgia cardíaca foi associada a um impacto pequeno no volume de viagens dos pacientes. Sendo assim, o risco de mortalidade e a incidência de eventos adversos após a alta podem não ser adversamente impactados pela distância (WELKE *et al.*, 2019). Diferente da situação encontrada em nosso serviço onde alguns pacientes residem em torno de 600 km de distância, o que pode ocasionar dificuldade no comparecimento do atendimento pós-operatório de famílias com menos recursos, tanto financeiro quanto socialmente.

Entre as variáveis cirúrgicas avaliadas, observou-se que a mediana do tempo de internação hospitalar foi de 18 dias, sendo a mediana do tempo de permanência pós operatório de 12 dias, comparativamente alta quando confrontada com trabalhos

internacionais. Em uma revisão britânica contemplando dados entre 1997 e 2015, a mediana de internação pós operatório foi de 7 dias (KEMPNY *et al.*, 2017). Entre as causas dessa divergência, acredita-se que por ser um serviço novo, com menos de 5 anos de existência e com um volume cirúrgico ainda em progressão, haja um prolongamento do tempo das altas em decorrência da curva de aprendizado deste serviço. Além disso, a população do estudo que compreendeu 72% dos pacientes com menos de dois anos, faixa etária onde a permanência de internação hospitalar é maior.

O tempo de permanência na unidade de terapia intensiva (UTI) também foi avaliado, sendo encontrado a mediana de 6 dias, período maior do que o encontrado na literatura com médias de 2,2 dias de UTI (Alexander *et al.*, 2018).

Analizou-se ainda o tempo de permanência do paciente no período pré-operatório, tendo-se encontrado uma mediana de 3 dias, comparativamente menor do que a literatura (GUPTA *et al.*, 2014).

Tais diferenças podem ser devidas a alta prevalência de pacientes menores de 1 ano, que sabidamente possuem mediana maior de permanência hospitalar. E sendo um hospital de referência estadual muitos pacientes são encaminhados já referenciados e com indicação de tratamento cirúrgico, permanecendo menos tempo internado enquanto aguardam cirurgia.

O sucesso terapêutico do paciente tem importante relação com o tempo de ventilação mecânica, haja vista o seu prolongamento habitualmente ser relacionado a uma piora do estado geral e/ou a complicações inerentes ao procedimento realizado, que impedem o retorno à ventilação espontânea.

Nosso estudo evidenciou que em torno de 21,5% dos pacientes foram submetidos a ventilação mecânica prolongada, com duração maior que sete dias. Comparando com outros estudos observou-se uma variação entre 11% e 35,4%. A incidência em Shi *et al.* e Szekely *et al.* Foi de 35,4% e 25%, respectivamente (SHI *et al.*, 2008; SZÉKELY *et al.*, 2006). No estudo de Polito *et al.*, apenas 11% dos pacientes pediátricos submetidos à cirurgia cardíaca permaneceram intubados por mais de sete dias.(TABIB *et al.*, 2016). Vale mencionar que quanto menor a idade, maior é o risco de ventilação prolongada e permanência em UTI (SZÉKELY *et al.*, 2006).

No presente estudo, o quantitativo de pacientes submetidos a ventilação prolongada esteve próximo ao encontrado na literatura. (nosso estudo 21,5% com

mais de 7 dias de ventilação versus literatura entre 25-35,4%, sendo que um estudo evidenciou apenas 11% (Polito et al).

Outra importante variável analisada foi a realização de circulação extra corpórea (CEC). Os achados deste estudo mostraram que 53% dos pacientes realizaram cirurgia cardiovascular com CEC. O registro mexicano de cirurgia cardíaca congênita relata que 62,5% dos pacientes tratados necessitaram de CEC (CERVANTES-SALAZAR *et al.*, 2014). Este índice está diretamente relacionado ao tipo de procedimento realizado, assim as comparações entre serviços ficam comprometidas em virtude do perfil de cada serviço.

Alguns estudos relatam que o tempo de CEC é um fator de risco que influencia o óbito na UTI tanto em adultos quanto em crianças (IZABELA et al., 2011; BROWN et al., 2003; GILLESPIE et al., 2006).

Os pacientes com maior tempo de ventilação mecânica são os que mais apresentam risco para óbito, porém alguns estudos mais recentes não conseguiram encontrar associação entre o tempo de CEC e a duração da ventilação mecânica (MEHMOOD *et al.*, 2019).

A ocorrência de complicações pós cirúrgicas está relacionada ao estado geral do paciente no momento do ato operatório, à presença de co-morbidades, ao tempo de permanência intra-hospitalar, tempo de ventilação mecânica, sendo as complicações mais comuns as mediastinites, insuficiência renal dialítica e infecção sistêmica, sendo a pneumonia associada à ventilação a mais comum (MURNI *et al.*, 2017).

Com relação às complicações observou-se a presença de mediastinites em 3,3% dos procedimentos realizados (40 casos) e 7,5% de óbitos entre estes (3 casos). Este resultado é satisfatório quando se compara com um estudo realizado Coréia do Sul que relacionou uma mortalidade de 18,2% em pacientes que apresentaram mediastinite (MURNI *et al.*, 2017).

Na literatura, encontra-se associação entre a ocorrência de mediastinite e morbimortalidade pós-operatória em pacientes adultos e pediátricos (TORTORIELLO *et al.*, 2003). Porém, o modelo estatístico aqui utilizado não permitiu demonstrar associação com os parâmetros clínicos e assistenciais estudados, havendo necessidade de uma casuística maior.

Outra variável analisada foi a ocorrência da insuficiência renal (IRA), que está associada a pior prognóstico. Vários estudos demonstram que a presença de

insuficiência renal promove o aumento da morbi-mortalidade em pacientes submetidos a cirurgia cardiovascular congênita (O'NEAL; SHAW; BILLINGS, 2016; PAGOWSKA-KLIMEK *et al.*, 2011).

Neste trabalho identificou-se necessidade de diálise em 66 casos (5,5%), um valor similar ao trabalho de Webb e Goldstein, que encontrou 6,4% dos pacientes com necessidade de diálise. Ainda, segundo os autores, a mortalidade encontrada foi de 3,6% sendo que 78,2% dos pacientes que foram a óbito, apresentaram lesão renal aguda (dialítica e não dialítica) (WEBB; GOLDSTEIN, 2017).

Com relação à IRA em recém nascidos, os trabalhos citam que até 64% podem desenvolver IRA, porém apenas 18% apresentaram necessidade de diálise, podendo ser sugerido que quanto menor a idade do paciente maior era o risco de diálise (MORGAN *et al.*, 2013).

A categorização RACHS-1 apresentou associação com a necessidade de diálise, evidenciando que conforme aumento na classificação RACHS-1 há um aumento no risco de diálise, sendo que a categoria 5 e 6 apresentou 7,6 mais vezes a probabilidade de diálise quando comparada a categoria 1, seguindo o que citam os trabalhos (WEBB; GOLDSTEIN, 2017).

Outra variável analisada foi a infecção sistêmica. Portadores de cardiopatia congênita apresentam aumento no risco e na gravidade das infecções. Isto ocorre principalmente devido ao mau estado nutricional, congestão pulmonar e pneumonia (MURNI *et al.*, 2017).

Um estudo realizado em 17 países demonstrou uma mortalidade de 6,3% dos pacientes submetidos a tratamento cirúrgico e que apresentaram infecção importante após a cirurgia, enquanto em nosso estudo evidenciou-se 19 casos, correspondendo a 11,8% de óbitos nos pacientes que apresentaram infecção (JENKINS *et al.*, 2014). Dos 19 pacientes com infecção 9 (47,4%) eram recém nascidos, 9 (47,4%) menores de 2 anos e 1 caso (5,2%) de uma criança maior de 12 anos.

É importante mencionar que, muitos pacientes não conseguem realizar a cirurgia após o período neonatal, apesar dela ser imprescindível, devido ao elevado risco de óbito (FIXLER *et al.*, 2014).

Os pacientes que foram a óbito apresentaram um tempo de internação pré-operatória maior do que os que sobreviveram, podendo sugerir que esses pacientes apresentem contraindicação de serem submetidos a correção cirúrgica e demandem

tempo apresentarem condições cirúrgicas. Não se encontrou estudos utilizando esta variável assistencial em pacientes submetidos à cirurgia cardíaca.

Nosso trabalho identificou mortalidade de proporcional progressiva conforme o aumento da categoria RACHS-1.

Em comparação com o estudo de Jenkins et al (2002), encontrou-se dados similares, com resultados melhores nas categorias 2 e 4. Já nas categorias 1, 3, 5 e 6 nosso resultado evidenciou estar com maior mortalidade quando comparado ao estudo original de Jenkins.

Observamos que todas os pacientes que apresentaram complicações tiveram seus dados assistenciais alterados, com aumento das medianas analisadas, demonstrando que esta alteração seja consequência das complicações.

Quando se compara os óbitos por procedimentos com o banco de dados de cirurgia cardíaca congênita da Sociedade Americana de Cirurgiões Torácicos, observa-se que os resultados do presente estudo apresentam maiores mortalidades como por exemplo na TGA com 16,9%, T4F com 5,7%, DSAV com 4,6% enquanto no banco de dados encontramos TGA com 2,2%, T4F 1,3%, DSAV 2,5%. (JACOBS *et al.*, 2019). Tal achado é indicativo de boa qualidade assistencial prestada aos pacientes. Autores citam que o resultado relativo à qualidade e mortalidade está diretamente ligado ao volume cirúrgico de um centro de referência. Quanto maior o volume de cirurgias por ano, maior a qualidade do serviço e menor a mortalidade. Isto ocorre devido ao treinamento tanto cirúrgico como nos cuidados pós operatório (KANSY *et al.*, 2014).

Nosso estudo constatou uma mortalidade ocorrida até 30 dias após a cirurgia de 6,0% (71 óbitos) sendo comparativamente elevada quando comparada à literatura mundial de 2,6% (KEMPNY *et al.*, 2017) e à Sociedade Americana de Cirurgia Torácica de 1,1% que apresenta seus dados online (STS Congenital Database, 2020).

Quando se compara com a literatura nacional, observa-se uma taxa menor do que outros serviços.

Em uma revisão publicada em 2016 por Cavalcante et al, os autores compararam as taxas de mortalidade de 5 trabalhos nacionais, sendo que quando comparados com o presente estudo observa-se que apenas no trabalho de Leite et al de 2012 a categoria RACHS-1 apresenta uma taxa de mortalidade menor que a deste trabalho (CAVALCANTE *et al.*, 2016). Comparando o trabalho atual com todos os

demais, este apresenta uma taxa de mortalidade menor que os trabalhos citados por Cavalcante et al.

Nos pacientes que foram a óbito, duas variáveis assistenciais – tempo de ventilação mecânica e tempo de espera cirúrgica - foram maiores em relação aos pacientes que sobreviveram, sugerindo que os pacientes necessitaram de um tempo pré-operatório maior devido a possível necessidade de compensação clínica para cirurgia, tratando-se de pacientes de maior gravidade e que demandaram mais tempo de recuperação pós operatória.

Verificamos que os pacientes que evoluíram com óbito tiveram os parâmetros assistenciais diferentes dos pacientes que sobreviveram, com tempo de ventilação maior que 2 dias e maior tempo de internação hospitalar, pré-operatória e na UTI.

Apesar não encontrar um único artigo com as mesmas variáveis, é possível identificar trabalhos recentes que verificaram relação com a idade, peso, fatores de risco pré-operatório e aumento do risco de óbito destes pacientes (KANSY *et al.*, 2018).

Comparando com a literatura nacional também foi possível identificar resultados similares, principalmente quanto à idade e a classificação RACHS-1, que foram determinantes para aumento do risco de óbito (CAVALCANTE *et al.*, 2016).

A literatura cita as complicações como infecções e mediastinites como fatores associados à maior mortalidade (BROWN *et al.*, 2019). Em nosso trabalho não houve associação entre aumento do risco de mortalidade e mediastinite.

Verifica-se ainda que as variáveis idade, realização de mais de um procedimento, categoria RACHS-1, tempo de ventilação mecânica e dias de espera são fatores que se associam ao aumento do risco de desenvolver infecções. Estes achados estão presentes na literatura (BROWN *et al.*, 2019).

O estudo publicado por Brown avaliou 3090 procedimentos provenientes de um banco de dados de Auditoria Nacional de Doença Cardíaca Congênita (NCHDA) composta por 5 centros participantes no Reino Unido. Descreveu que algumas morbidades são relacionadas a piores desfechos. A realização de mais de um procedimento (intervenção cirúrgica não planejada) e tempo prolongado de CEC foram relacionados a múltiplas morbidades. Além disso, o trabalho cita que alguns fatores são não modificáveis, como a jovem idade e o acometimento por doenças mais complexas, e existem fatores possivelmente modificáveis como a deterioração clínica previamente à cirurgia, necessitando de cuidados intensivos e ventilação mecânica

prévia, porém ambos os fatores implicam em piores desfechos (BROWN *et al.*, 2019).

Notadamente o presente trabalho é limitado para avaliar os motivos com relação ao tempo de permanência hospitalar pré e pós operatório. Identificamos que conforme for maior o tempo que o paciente aguarda internado, chamado de período pré-operatório, maior é o seu risco de óbito, porém este trabalho não descreve a causa desse tempo prolongado.

Este fato pode ser parcialmente explicado pelo motivo de os pacientes portadores de patologias mais graves chegarem em piores condições ao serviço de cardiologia do HJAF, não sendo possível encaminhá-los diretamente a cirurgia. Muitos chegam instáveis após a transferência, necessitando de cuidados intensivos para estabilizar seu estado geral e melhorar as condições para serem submetidos a cirurgia cardiovascular.

Muitos pacientes necessitam realizar tratamento infeccioso previamente à cirurgia cardiovascular, o que demanda aumento no tempo pré-operatório.

Devido ao fato desse serviço ser um único centro de cirurgia cardiovascular pediátrica no Estado de Santa Catarina, identifica-se que muitos pacientes são provenientes de outras regiões do Estado (70%), sendo que a grande maioria não possui diagnóstico prévio ao nascimento, o que gera um atraso no atendimento tido como ideal.

Um dos motivos da ausência de diagnóstico precoce é a dificuldade ao acesso ao especialista. Poucas maternidades possuem serviço com cardiologista pediátrico em regime de plantão e/ou sobreaviso, o que dificulta a avaliação destes pacientes, sendo frequente nos depararmos com pacientes encaminhados somente após apresentarem alterações clínicas graves com importante repercussão hemodinâmica e eventualmente ao apresentarem choque cardiogênico, o que aumenta muito a morbimortalidade pré e pós operatória.

Apesar de apresentarmos um quantitativo de 1191 casos, a quantidade de complicações não foram suficientes para realizar uma análise multivariada como por exemplo nos casos com mediastinite (apenas 40 casos), sendo considerado uma limitação deste trabalho.

Ainda como limitação tivemos a ausência de alguns dados no prontuário médico, como por exemplo altura e peso no dia da cirurgia, que foram coletados através do prontuário eletrônico no programa TASY.

Outra limitação é que o estudo reflete apenas os pacientes diagnosticados e encaminhados ao HJAF, dessa forma apesar de haver uma regionalização neste tipo de atendimento especializado, a casuística não reflete com exatidão a prevalência de casos de CC no estado.

10. CONCLUSÃO

O serviço de cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica do HJAF atende pacientes pediátricos com maior concentração na faixa etária de recém nascidos (19,6%) e lactentes (52,8%), com discreto predomínio do sexo masculino (53,5%), a maioria deles procedentes de regiões mais distantes do Estado (66%) e com predomínio da categoria 3 de RACHS-1 (45,3%) seguido da categoria 2 (25,9%). Em relação à assistência, a maioria deles realizou CEC (53,6%), recebeu ventilação mecânica (87,4%) e fez apenas um procedimento cirúrgico (56,3%). A mediana do tempo de internação foi 18 dias, de permanência em UTI 6 dias e de tempo de espera pré-cirúrgico 3 dias.

As dez cardiopatias congênitas mais frequentes totalizaram 70,9% dos casos. Foram elas: comunicação interventricular (15,7%), defeito do septo átrio ventricular (12,8%), persistência do canal arterial (9,7%), tetralogia de Fallot (8,8%), comunicação interatrial (7,0%), coarctação da aorta (6,8%), transposição das grandes artérias (4,5%), atresia da valva pulmonar (3,2%) e drenagem anômala (2,5%).

Quanto aos desfechos, 89 pacientes (7,5%) obituaram, sendo que quase 80% deles nos primeiros 30 dias após o procedimento cirúrgico. A mortalidade foi maior em recém-nascidos e pacientes com categorias RACHS-1 mais elevadas. As complicações pós cirúrgicas acometeram 22,4% dos pacientes, sendo as mais frequentes as infecções sistêmicas (13,5%), a insuficiência renal aguda (5,5%) e a mediastinite (3,3%). O principal fator associado aos desfechos negativos foi o escore RACHS-1 com categorias mais elevadas.

O conjunto dos resultados aqui apresentados mostra tratar-se de um serviço especializado com boa qualidade assistencial em relação a padrões nacionais.

Sugere-se que estes resultados evidenciem a relevância desta patologia perante sua magnitude na sociedade e possibilitem o aprimoramento de políticas de atenção aos portadores de cardiopatia congênita.

11. BIBLIOGRAFIA

AGARWAL, Hemant S. *et al.* Postoperative complications and association with outcomes in pediatric cardiac surgery. **Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery**, [S. l.], v. 148, n. 2, p. 609- 616.e1, 2014. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2013.10.031>

AL-RADI, Osman O. Are neonatal age and small weight predictive of in-hospital death and prolonged hospital stay in children undergoing heart surgery? **The Cardiothoracic Surgeon**, [S. l.], v. 28, n. 1, p. 1–5, 2020. Disponível em: <https://doi.org/10.1186/s43057-019-0013-9>

ALAM, Shahzad *et al.* Predictors and Outcome of Early Extubation in Infants Postcardiac Surgery: A Single-center Observational Study. **Annals of Cardiac Anaesthesia**, [S. l.], v. 22, n. 1, p. 1–5, 2019. Disponível em: <https://doi.org/10.4103/aca.ACA>

ALEXANDER, Peta M. A. *et al.* Accurate prediction of congenital heart surgical length of stay incorporating a procedure-based categorical variable. **Pediatric Critical Care Medicine**, [S. l.], v. 19, n. 10, p. 949–956, 2018. Disponível em: <https://doi.org/10.1097/PCC.0000000000001668>

ALMASHRAFI, Ahmed *et al.* Factors associated with prolonged length of stay following cardiac surgery in a major referral hospital in Oman: A retrospective observational study. **BMJ Open**, [S. l.], v. 6, n. 6, p. 1–7, 2016. Disponível em: <https://doi.org/10.1136/bmjopen-2015-010764>

AMORIM, Lúcia F. P. *et al.* Presentation of congenital heart disease diagnosed at birth: analysis of 29,770 newborn infants. **Jornal de Pediatria**, [S. l.], v. 0, n. 0, p. 83–90, 2008. Disponível em: <https://doi.org/10.2223/JPED.1747>

ANDERSON, Robert H.; REDINGTON, Andrew N.; RIGBY, Michael. **Paediatric Cardiology**. [S. l.: s. n.]. v. 53E-book, 2010. Disponível em: <https://doi.org/10.1017/CBO9781107415324.004>

ARAGÃO, Simone da Silveira Magalhães. **DESENVOLVIMENTO E VALIDAÇÃO DE DESIGN INSTRUCIONAL PARA O CUIDADO CLÍNICO DE ENFERMAGEM AOS NEONATOS COM CARDIOPATIAS CONGÊNITAS EM MATERNIDADES**. 2018. [s. l.], 2018. Disponível em: <https://doi.org/10.1093/imamci/dnt037>

ARAGON, Tomas J. EpiTools: Epidemiology Tools. **R package version 0.5-10.1.**, [S. l.], 2020.

ATIK, Edmar. Importância da correlação clínico- radiográfica na aproximação diagnóstica das cardiopatias congênitas. **Arquivos Brasileiros de Cardiologia**, [S. l.], v. 83, n. 5, p. 365–367, 2004. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/s0066-782x2004001700001>

BACKER, Carl L.; PASQUALI, Sara K.; DEARANI, Joseph A. Improving National Outcomes in Congenital Heart Surgery: The Time Has Come for Regionalization of

Care. **Circulation**, [S. l.], v. 141, n. 12, p. 943–945, 2020. Disponível em: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.119.045542>

BASTERO, Patricia *et al.* Early Perioperative Management After Pediatric Cardiac Surgery: Review at PCICS 2014. **World journal for pediatric & congenital heart surgery**, [S. l.], v. 6, n. 4, p. 565–574, 2015. Disponível em: <https://doi.org/10.1177/2150135115601830>

BENAVIDEZ, Oscar J. *et al.* Complications and Risk Factors for Mortality During Congenital Heart Surgery Admissions. **Annals of Thoracic Surgery**, [S. l.], v. 84, n. 1, p. 147–155, 2007. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2007.02.048>

BERMUDEZ, Beatriz Elizabeth Bagatin Veleda *et al.* Síndrome de Down: Prevalência e distribuição de cardiopatia congênita no Brasil. **Sao Paulo Medical Journal**, [S. l.], v. 133, n. 6, p. 521–524, 2015 a. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/1516-3180.2015.00710108>

BERMUDEZ, Beatriz Elizabeth Bagatin Veleda *et al.* Down syndrome: Prevalence and distribution of congenital heart disease in Brazil. **Sao Paulo Medical Journal**, [S. l.], v. 133, n. 6, p. 521–524, 2015 b. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/1516-3180.2015.00710108>

BONEVA, Roumiana S. *et al.* Mortality associated with congenital heart defects in the United States: Trends and racial disparities, 1979-1997. **Circulation**, [S. l.], v. 103, n. 19, p. 2376–2381, 2001. Disponível em: <https://doi.org/10.1161/01.CIR.103.19.2376>
BRASIL;; MINISTÉRIO DA SAÚDE. **DATASUS Informações de Saúde: Nascidos Vivos Brasil**. [S. l.: s. n.]. Disponível em: <http://tabnet.datasus.gov.br/cgi/deftohtm.exe?sinasc/cnv/nvuf.def>.

BRASIL. Dia de conscientização da Cardiopatia Congênita. **Dia de conscientização da Cardiopatia Congênita [Internet]**, [s. l.], 2018 Disponível em: <https://www2.camara.leg.br/atividade-legislativa/comissoes/comissoes-permanentes/cssf/arquivos-de-eventos/audiencia-publica-2018/audiencia-publica-12-de-junho-conscientizacao-da-cardiopatia-congenita/apresentacao-eduardo>

BREGMAN, Stacey; FRISHMAN, William H. Impact of Improved Survival in Congenital Heart Disease on Incidence of Disease. **Cardiology in Review**, [S. l.], v. 26, n. 2, p. 82–85, 2018. Disponível em: <https://doi.org/10.1097/CRD.000000000000178>

BROWN, Katherine L. *et al.* Trends in 30-day mortality rate and case mix for paediatric cardiac surgery in the UK between 2000 and 2010. **Open Heart**, [S. l.], v. 2, n. 1, p. e000157, 2015. Disponível em: <https://doi.org/10.1136/openhrt-2014-000157>

BROWN, Katherine L. *et al.* Incidence and risk factors for important early morbidities associated with pediatric cardiac surgery in a UK population. **Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery**, [S. l.], v. 158, n. 4, p. 1185- 1196.e7, 2019. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2019.03.139>

CANEO, Luiz Fernando *et al.* Uma reflexão sobre o desempenho da cirurgia cardíaca pediátrica no Estado de São Paulo. **Brazilian Journal of Cardiovascular Surgery**, [S. l.], v. 27, n. 3, p. 457–462, 2012 a. Disponível em: <https://doi.org/10.5935/1678-9741.20120076>

CANEO, Luiz Fernando *et al.* A reflection on the performance of pediatric cardiac surgery in the State of São Paulo. **Revista Brasileira de Cirurgia Cardiovascular**, [S. l.], v. 27, n. 3, p. 457–462, 2012 b. Disponível em: <https://doi.org/10.5935/1678-9741.20120076>

CAVALCANTE, Candice Torres de Melo Bezerra *et al.* Analysis of surgical mortality for congenital heart defects using RACHS-1 risk score in a Brazilian single center. **Brazilian Journal of Cardiovascular Surgery**, [S. l.], v. 31, n. 3, p. 219–225, 2016. Disponível em: <https://doi.org/10.5935/1678-9741.20160022>

CERVANTES-SALAZAR, Jorge *et al.* Mexican registry of pediatric cardiac surgery. First report. **Boletín Médico del Hospital Infantil de México**, [S. l.], 2014. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.bmhmx.2014.07.003>

COMPLEXIDADE, Cardiovascular De Alta. Ministério da Saúde. [S. l.], p. 12–13, 2020.

CORDEIRO, André Luiz Lisboa *et al.* Análise do tempo de ventilação mecânica e internamento em pacientes submetidos a cirurgia cardíaca. **ABCS Health Sciences**, [S. l.], v. 42, n. 1, p. 3–7, 2017. Disponível em: <https://doi.org/10.7322/abcshs.v42i1.942>

COULSON, Tim G. *et al.* The Association Between Pulsatile Cardiopulmonary Bypass and Acute Kidney Injury After Cardiac Surgery: A Before-and-After Study. **Journal of Cardiothoracic and Vascular Anesthesia**, [S. l.], v. 34, n. 1, p. 108–113, 2020. Disponível em: <https://doi.org/10.1053/j.jvca.2019.05.021>

CROTI, Ulisses *et al.* **Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica**. 1. ed. São Paulo: Editora Roca, 2008. *E-book*.

FIXLER, David E. *et al.* Age at referral and mortality from critical congenital heart disease. **Pediatrics**, [S. l.], v. 134, n. 1, 2014. Disponível em: <https://doi.org/10.1542/peds.2013-2895>

FRIEDMAN, WF. **Congenital heart disease in infancy and childhood**. [S. l.: s. n.]. *E-book*.

FURLANETTO, B. H. S.; MARTINS, T. C. Defeito do septo atrioventricular. In: CROTI, U. A.; MATTOS, S. S.; PINTO JÚNIOR, V. C.; AIELLO, V. D. (Org.). **Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica**. São Paulo: Roca, 2008.

GAZIT, Avihu. Outcome prediction following complex congenital heart disease operations—the intensivist perspective. **Pediatric Critical Care Medicine**, [S. l.], v. 19, n. 11, p. 1083–1084, 2018. Disponível em: <https://doi.org/10.1097/PCC.0000000000001702>

GILBOA, Suzanne M. *et al.* Mortality resulting from congenital heart disease among children and adults in the United States, 1999 to 2006. **Circulation**, [S. l.], v. 122, n. 22, p. 2254–2263, 2010. Disponível em:

<https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.110.947002>

GUPTA, Punkaj *et al.* Impact of preoperative location on outcomes in congenital heart surgery. **Annals of Thoracic Surgery**, [S. l.], v. 98, n. 3, p. 896–903, 2014.

Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2014.04.123>

HE, Siyi *et al.* Ventilator-associated pneumonia after cardiac surgery: A meta-analysis and systematic review. **Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery**, [S. l.], v. 148, n. 6, p. 3148–3155.e5, 2014. Disponível em:

<https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2014.07.107>

HEWITSON, John; ZILLA, Peter P. T. Children's heart disease in sub-Saharan Africa: Challenging the burden of disease. **SA Heart**, [S. l.], v. 7, n. 1, p. 18–29, 2010. Disponível em: <https://doi.org/10.24170/7-1-1964>

HOFFMAN, JI; KAPLAN, S. The incidence of congenital heart disease. **Journal of American College of Cardiology (JACC)**, [S. l.], n. 39, p. 1890–1900, 2002.

JACOBS, Jeffrey P. *et al.* Stratification of complexity improves the utility and accuracy of outcomes analysis in a multi-institutional congenital heart surgery database: Application of the Risk Adjustment in Congenital Heart Surgery (RACHS-1) and Aristotle systems in the Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database. **Pediatric Cardiology**, [S. l.], v. 30, n. 8, p. 1117–1130, 2009. Disponível em: <https://doi.org/10.1007/s00246-009-9496-0>

JACOBS, Jeffrey P. *et al.* The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database: 2019 Update on Outcomes and Quality. **Annals of Thoracic Surgery**, [S. l.], v. 107, n. 3, p. 691–704, 2019. Disponível em:

<https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2018.12.016>

JACOBS, Jeffrey Phillip *et al.* The importance of patient-specific preoperative factors: An analysis of the society of Thoracic Surgeons congenital heart surgery database.

Annals of Thoracic Surgery, [S. l.], v. 98, n. 5, p. 1653–1659, 2014. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2014.07.029>

JATENE, Marcelo Biscegli; JATENE, Fabio Biscegle; MONTEIRO, Ana Cristina. Correção cirúrgica da transposição das grandes artérias: 30 anos da operação de Jatene. **Rev. med. (São Paulo)**, [S. l.], p. 1–9, 2005. Disponível em: <https://doi.org/10.1037//0033-2909.126.1.78>

JENKINS, Kathy J. *et al.* Consensus-based method for risk adjustment for surgery for congenital heart disease. **Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery**, [S. l.], v. 123, n. 1, p. 110–118, 2002. Disponível em:

<https://doi.org/10.1067/mtc.2002.119064>

JENKINS, Kathy J. *et al.* Reducing mortality and infections after congenital heart

surgery in the developing world. **Pediatrics**, [S. l.], v. 134, n. 5, p. e1422–e1430, 2014. Disponível em: <https://doi.org/10.1542/peds.2014-0356>

KANSY, Andrzej *et al.* Analysis of 14,843 Neonatal Congenital Heart Surgical Procedures in the European Association for Cardiothoracic Surgery Congenital Database. **Annals of Thoracic Surgery**, [S. l.], v. 89, n. 4, p. 1255–1259, 2010. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2010.01.003>

KANSY, Andrzej *et al.* Major infection after pediatric cardiac surgery: External validation of risk estimation model. **Annals of Thoracic Surgery**, [S. l.], v. 94, n. 6, p. 2091–2095, 2012. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2012.07.079>

KANSY, Andrzej *et al.* Association of center volume with outcomes: Analysis of verified data of European Association for Cardio-Thoracic Surgery Congenital Database. **Annals of Thoracic Surgery**, [S. l.], v. 98, n. 6, p. 2159–2164, 2014. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2014.07.065>

KANSY, Andrzej *et al.* Higher Programmatic Volume in Neonatal Heart Surgery Is Associated With Lower Early Mortality. **Annals of Thoracic Surgery**, [S. l.], v. 105, n. 5, p. 1436–1440, 2018. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2017.11.028>

KEMPNY, Aleksander *et al.* Outcome of cardiac surgery in patients with congenital heart disease in England between 1997 and 2015. **PLoS ONE**, [S. l.], v. 12, n. 6, p. 1–15, 2017. Disponível em: <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0178963>

LACOUR-GAYET, F. *et al.* The Aristotle score: A complexity-adjusted method to evaluate surgical results. **European Journal of Cardio-thoracic Surgery**, [S. l.], v. 25, n. 6, p. 911–924, 2004. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.ejcts.2004.03.027>

LI, Simon *et al.* Incidence, risk factors, and outcomes of acute kidney injury after pediatric cardiac surgery: A prospective multicenter study. **Critical Care Medicine**, [S. l.], v. 39, n. 6, p. 1493–1499, 2011. Disponível em: <https://doi.org/10.1097/CCM.0b013e31821201d3>

LOCALIO, A. Russell; MARGOLIS, David J.; BERLIN, Jesse A. Relative risks and confidence intervals were easily computed indirectly from multivariable logistic regression. **Journal of Clinical Epidemiology**, [S. l.], v. 60, n. 9, p. 874–882, 2007. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.jclinepi.2006.12.001>

LOPES, Selma Alves Valente Do Amaral *et al.* Mortality for critical congenital heart diseases and associated risk factors in newborns. A cohort study. **Arquivos Brasileiros de Cardiologia**, [S. l.], v. 111, n. 5, p. 666–673, 2018. Disponível em: <https://doi.org/10.5935/abc.20180175>

MARELLI, Ariane J. *et al.* Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010. **Circulation**, [S. l.], v. 130, n. 9, p. 749–756, 2014. Disponível em: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.113.008396>

MARTIN, Gerard R.; JONAS, Richard A. Surgery for Congenital Heart Disease: Improvements in Outcomes. **American Journal of Perinatology**, [S. l.], v. 35, n. 6,

p. 557–560, 2018. Disponível em: <https://doi.org/10.1055/s-0038-1639358>

MATTOS, S. S.; CROTI, U. A.; PINTO JR, V. C.; AIELLO, V. D. Terminologia. In: CROTI, U. A.; MATTOS, S. S.; PINTO JÚNIOR, V. C.; AIELLO, V. D. (Org.). *Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica*. São Paulo: Roca, 2008

MCSHARRY, Brent *et al.* RACHS-ANZ: A Modified Risk Adjustment in Congenital Heart Surgery Model for Outcome Surveillance in Australia and New Zealand. **Journal of the American Heart Association**, [S. l.], v. 8, n. 9, 2019. Disponível em: <https://doi.org/10.1161/JAHA.118.011390>

MEHMOOD, Akhter *et al.* Impact of Cardiopulmonary Bypass and Aorta Cross Clamp Time on the Length of Mechanical Ventilation after Cardiac Surgery among Children: A Saudi Arabian Experience. **Cureus**, [S. l.], v. 11, n. 8, 2019. Disponível em: <https://doi.org/10.7759/cureus.5333>

MIR, Amber B. *et al.* Spectrum of congenital heart disease in a tertiary care centre of Northern India. **International Journal of Contemporary Pediatrics**, [S. l.], v. 6, n. 3, p. 927, 2019. Disponível em: <https://doi.org/10.18203/2349-3291.ijcp20191996>

MIRZAEI, Maryam *et al.* Evaluation of Complications of Heart Surgery in Children With Congenital Heart Disease at Dena Hospital of Shiraz. **Global journal of health science**, [S. l.], v. 8, n. 5, p. 33–38, 2015. Disponível em: <https://doi.org/10.5539/gjhs.v8n5p33>

MISHA, BR.; SATPATHY, Manorajan. Clinical Diagnose of Congenital Heart Disease. In: **Clinical Diagnose of Congenital Heart Disease**. first edit ed. [S. l.]: Jaypee Brother Medical Publishers (P) Ltd., 2008. p. 77–79. *E-book*.

MIYAGUE, Nelson Itiro *et al.* Estudo Epidemiológico de Cardiopatias Congênitas na Infância e Adolescência. **Arquivos brasileiros de Cardiologia**, [S. l.], v. 80, n. 3, p. 269–273, 2003 a. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/S0066-782X2003000300003>

MIYAGUE, Nelson Itiro *et al.* Estudo epidemiológico de cardiopatias congênitas na infância e adolescência. Análise em 4.538 casos. **Arquivos Brasileiros de Cardiologia**, [S. l.], v. 80, n. 3, p. 269–278, 2003 b. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/S0066-782X2003000300003>

MORGAN, Catherine J. *et al.* Risk factors for and outcomes of acute kidney injury in neonates undergoing complex cardiac surgery. **Journal of Pediatrics**, [S. l.], v. 162, n. 1, p. 120- 127.e1, 2013. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2012.06.054>

MULLER, Clemma J.; MACLEHOSE, Richard F. Estimating predicted probabilities from logistic regression: Different methods correspond to different target populations. **International Journal of Epidemiology**, [S. l.], v. 43, n. 3, p. 962–970, 2014. Disponível em: <https://doi.org/10.1093/ije/dyu029>

MURNI, Indah K. *et al.* Perioperative infections in congenital heart disease.

Cardiology in the young, [S. l.], v. 27, n. S6, p. S14–S21, 2017. Disponível em: <https://doi.org/10.1017/S1047951117002578>

MUSA, Ndidiamaka L. *et al.* The global burden of paediatric heart disease. **Cardiology in the young**, [S. l.], v. 27, n. S6, p. 3–8, 2017. Disponível em: <https://doi.org/10.1017/S1047951117002530>

NINA, Rachel Vilela de Abreu Haickel. **Evolução Pós-Operatória Imediata De Portadores De Cardiopatias Congênitas Submetidos À Cirurgia Cardíaca No Hu-Ufma**. 2006. - Universidade Federal do Maranhão, [s. l.], 2006. Disponível em: http://www.tedebr.ufma.br/tde_busca/processaArquivo.php?codArquivo=82

NINA, Rachel Vilela de Abreu Haickel *et al.* O escore de risco ajustado para cirurgia em cardiopatias congênitas (RACHS-1) pode ser aplicado em nosso meio? **Revista Brasileira de Cirurgia Cardiovascular**, [S. l.], v. 22, n. 4, p. 425–431, 2007. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/S0102-76382007000400008>

NOGUEIRA, Aurea Gomes. **Avaliação da prevalência da cardiopatia congênita no município de Florianópolis / SC**. [S. l.], 2002.

O'NEAL, Jason B.; SHAW, Andrew D.; BILLINGS, Frederic T. Acute kidney injury following cardiac surgery: Current understanding and future directions. **Critical Care**, [S. l.], v. 20, n. 1, p. 1–9, 2016. Disponível em: <https://doi.org/10.1186/s13054-016-1352-z>

ÖDEK, Çağlar *et al.* Predictors of Early Extubation After Pediatric Cardiac Surgery: A Single-Center Prospective Observational Study. **Pediatric Cardiology**, [S. l.], v. 37, n. 7, p. 1241–1249, 2016. Disponível em: <https://doi.org/10.1007/s00246-016-1423-6>

OSTER, Matthew E.; STRICKLAND, Matthew J.; MAHLE, William T. Racial and ethnic disparities in post-operative mortality following congenital heart surgery. **Journal of Pediatrics**, [S. l.], v. 159, n. 2, p. 222–226, 2011. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2011.01.060>

ÖZER BEKMEZ, Buse *et al.* Does prenatal diagnosis of critical congenital heart diseases influence the prereferral mortality in a center without surgical intervention? **Journal of Maternal-Fetal and Neonatal Medicine**, [S. l.], p. 1–4, 2018. Disponível em: <https://doi.org/10.1080/14767058.2018.1465551>

PAGOWSKA-KLIMEK, Izabela *et al.* Predictors of long intensive care unit stay following cardiac surgery in children. **European Journal of Cardio-thoracic Surgery**, [S. l.], v. 40, n. 1, p. 179–184, 2011. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.ejcts.2010.11.038>

PASQUALI, Sara K. *et al.* Evaluation of Failure to Rescue as a Quality Metric in Pediatric Heart Surgery: An Analysis of The STS Congenital Heart Surgery Database. **Bone**, [S. l.], v. 94, n. 2, p. 1–14, 2012. Disponível em: <https://doi.org/10.1038/jid.2014.371>

PINTO JÚNIOR, Valdester Cavalcante. **Valdester Cavalcante Pinto Júnior**. 2010. -

Universidade Federal do Ceara, [s. l.], 2010.

PINTO JÚNIOR, Valdester Cavalcante *et al.* Regionalização da cirurgia cardiovascular pediátrica Brasileira. **Brazilian Journal of Cardiovascular Surgery**, [S. l.], v. 28, n. 2, p. 256–262, 2013. Disponível em: <https://doi.org/10.5935/1678-9741.20130036>

PINTO JÚNIOR, Valdester Cavalcante *et al.* Epidemiology of congenital heart disease in Brazil Approximation of the official Brazilian data with the literature. **Revista Brasileira de Cirurgia Cardiovascular**, [S. l.], v. 30, n. 2, p. 219–224, 2015. Disponível em: <https://doi.org/10.5935/1678-9741.20150018>

PINTO, Valdester Cavalcante *et al.* Regionalization of Brazilian pediatric cardiovascular surgery. **Revista brasileira de cirurgia cardiovascular : órgão oficial da Sociedade Brasileira de Cirurgia Cardiovascular**, [S. l.], v. 28, n. 2, p. 256–262, 2013. Disponível em: <https://doi.org/10.5935/1678-9741.20130036>

PINTO, Valdester Cavalcante; FRAGA, Maria Nazaré de Oliveira; DE FREITAS, Sílvia Maria. Análise das portarias que regulamentam a Política Nacional de Atenção Cardiovascular de Alta Complexidade. **Brazilian Journal of Cardiovascular Surgery**, [S. l.], v. 27, n. 3, p. 463–468, 2012. Disponível em: <https://doi.org/10.5935/1678-9741.20120077>

RADZIK, David *et al.* Predictive factor for spontaneous closure of atrial septal defects diagnoses in the first 3 months of life. **Journal of American College of Cardiology (JACC)**, [S. l.], v. 3, n. 3, p. 851–853, 1993. Disponível em: <https://doi.org/10.1002/9781444308525.ch13>

RAMOS, Kátia Alves; DIAS, Cristiane Bitencourt. Acute kidney injury after cardiac surgery in patients without chronic kidney disease. **Brazilian Journal of Cardiovascular Surgery**, [S. l.], v. 33, n. 5, p. 454–461, 2018. Disponível em: <https://doi.org/10.21470/1678-9741-2018-0084>

RELLER, Mark D. *et al.* Prevalence of Congenital Heart Defects in Metropolitan Atlanta, 1998-2005. **Journal of Pediatrics**, [S. l.], v. 153, n. 6, p. 807–813, 2008 a. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2008.05.059>

RELLER, Mark D. *et al.* Prevalence of Congenital Heart Defects in Metropolitan Atlanta, 1998-2005. **Journal of Pediatrics**, [S. l.], v. 153, n. 6, p. 807–813, 2008 b. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2008.05.059>

RIVERA, Ivan Romero *et al.* Cardiopatia Congênita no Recém-Nascido : da Solicitação do Pediatra à Avaliação do Cardiologista. **Arquivos Brasileiros de Cardiologia**, [S. l.], v. 89, n. 1, p. 6–10, 2007. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/S0066-782X2007001300002>

ROCHA, Luciane Alves *et al.* Risk factors for mortality in children with congenital heart disease delivered at a Brazilian tertiary center. **Brazilian Journal of Cardiovascular Surgery**, [S. l.], v. 33, n. 6, p. 603–607, 2018. Disponível em: <https://doi.org/10.21470/1678-9741-2018-0174>

ROSA, António José Pereira. **Avaliação da eficácia de dois modelos de medição do risco em cirurgia de cardiopatias congénitas**. 2010. [S. l.], 2010.

ROSA, Rosana Cardoso M. *et al.* Cardiopatias congênitas e malformações extracardíacas. **Revista Paulista de Pediatria**, [S. l.], v. 31, n. 2, p. 243–251, 2013. Disponível em: <https://doi.org/http://dx.doi.org/10.1590/S0103-05822013000200017>
SEN, Amitabh Chanchal *et al.* Postoperative Infection in Developing World Congenital Heart Surgery Programs: Data from the International Quality Improvement Collaborative. **Circulation: Cardiovascular Quality and Outcomes**, [S. l.], v. 10, n. 4, 2017. Disponível em: <https://doi.org/10.1161/CIRCOUTCOMES.116.002935>

SHI, Shanshan *et al.* Perioperative risk factors for prolonged mechanical ventilation following cardiac surgery in neonates and young infants. **Chest**, [S. l.], v. 134, n. 4, p. 768–774, 2008. Disponível em: <https://doi.org/10.1378/chest.07-2573>

SILVA CMC, Gomes LFG. Reconhecimento clínico das cardiopatias congênitas. **Rev Soc Cardiol Estado de São Paulo**, [S. l.], v. 12, n. 5, 2002.

STARK, J. *et al.* Mortality rates after surgery for congenital heart defects in children and surgeons' performance. **Lancet**, [S. l.], v. 355, n. 9208, p. 1004–1007, 2000. Disponível em: [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(00\)90001-1](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(00)90001-1)

SZÉKELY, Andrea *et al.* Intraoperative and postoperative risk factors for prolonged mechanical ventilation after pediatric cardiac surgery. **Paediatric Anaesthesia**, [S. l.], v. 16, n. 11, p. 1166–1175, 2006. Disponível em: <https://doi.org/10.1111/j.1460-9592.2006.01957.x>

TABIB, Avisa *et al.* Predictors of prolonged mechanical ventilation in pediatric patients after cardiac surgery for congenital heart disease. **Research in Cardiovascular Medicine**, [S. l.], v. 5, n. 3, p. 3, 2016. Disponível em: <https://doi.org/10.4103/2251-9572.218740>

TCHERVENKOV, Christo I. *et al.* The improvement of care for paediatric and congenital cardiac disease across the World: a challenge for the World Society for Pediatric and Congenital Heart Surgery. **Cardiology in the young**, [S. l.], v. 18 Suppl 2, n. 514, p. 63–69, 2008. Disponível em: <https://doi.org/10.1017/S1047951108002801>

TORRATI, Fernanda Gaspar; DANTAS, Rosana Ap Spadoti. Extracorporeal circulation and complications during the immediate postoperative period for cardiac surgery. **ACTA Paulista de Enfermagem**, [S. l.], v. 25, n. 3, p. 340–345, 2012. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/S0103-21002012000300004>

TORTORIELLO, Tia A. *et al.* Mediastinitis after Pediatric Cardiac Surgery: A 15-Year Experience at a Single Institution. **Annals of Thoracic Surgery**, [S. l.], v. 76, n. 5, p. 1655–1660, 2003. Disponível em: [https://doi.org/10.1016/S0003-4975\(03\)01025-7](https://doi.org/10.1016/S0003-4975(03)01025-7)

UENO, Kentaro *et al.* Kidney Disease: Improving Global Outcomes in neonates with

acute kidney injury after cardiac surgery. **Clinical and Experimental Nephrology**, [S. l.], n. 0123456789, 2019. Disponível em: <https://doi.org/10.1007/s10157-019-01805-7>

VAN DER LINDE, Denise *et al.* Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: A systematic review and meta-analysis. **Journal of the American College of Cardiology**, [S. l.], v. 58, n. 21, p. 2241–2247, 2011. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2011.08.025>

WALD, Rachel M. *et al.* Refining the assessment of pulmonary regurgitation in adults after tetralogy of Fallot repair: Should we be measuring regurgitant fraction or regurgitant volume? **European Heart Journal**, [S. l.], v. 30, n. 3, p. 356–361, 2009. Disponível em: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehn595>

WALLEN, Tyler J. *et al.* Programmatic Changes to Reduce Mortality and Morbidity in Humanitarian Congenital Cardiac Surgery. **World journal for pediatric & congenital heart surgery**, [S. l.], v. 9, n. 1, p. 47–53, 2018. Disponível em: <https://doi.org/10.1177/2150135117737686>

WEBB, Tennille N.; GOLDSTEIN, Stuart L. Congenital heart surgery and acute kidney injury. **Current Opinion in Anaesthesiology**, [S. l.], v. 30, n. 1, p. 105–112, 2017. Disponível em: <https://doi.org/10.1097/ACO.0000000000000406>

WELKE, Karl F. *et al.* Regionalization of Congenital Heart Surgery in the United States. **Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery**, [S. l.], p. 128–137, 2019. Disponível em: <https://doi.org/10.1053/j.semtcvs.2019.09.005>

WOLTER, Aline *et al.* Perinatal outcomes of congenital heart disease after emergent neonatal cardiac procedures. **Journal of Maternal-Fetal and Neonatal Medicine**, [S. l.], v. 31, n. 20, p. 2709–2716, 2018. Disponível em: <https://doi.org/10.1080/14767058.2017.1353970>

XIE, Donghua *et al.* Perinatal outcomes and congenital heart defect prognosis in 53313 non-selected perinatal infants. **PLoS ONE**, [S. l.], v. 12, n. 6, p. 1–10, 2017. Disponível em: <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0177229>

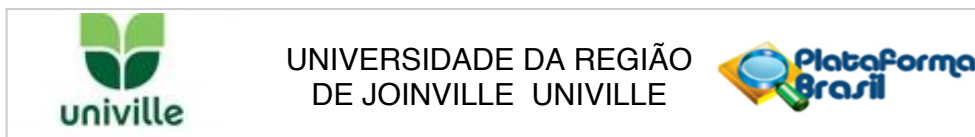
XIWEI, Zheng *et al.* HHS Public Access. **Anal Chem.**, [S. l.], v. 25, n. 4, p. 368–379, 2015. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.cogdev.2010.08.003>. Personal YUH, DAVID D.; VRICELLA, Luca A. Johns Hopkins Textbook of Cardiothoracic Surgery 2nd. **Mc Graw Hill**, [S. l.], 2014.

ZENG, Xian *et al.* Prediction of complications after paediatric cardiac surgery. **European Journal of Cardio-thoracic Surgery**, [S. l.], v. 57, n. 2, p. 350–358, 2020. Disponível em: <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezz198>

ZÜHLKE, Liesl *et al.* Congenital Heart Disease in Low- and Lower-Middle–Income Countries: Current Status and New Opportunities. **Current Cardiology Reports**, [S. l.], v. 21, n. 12, 2019. Disponível em: <https://doi.org/10.1007/s11886-019-1248-z>

12. APÊNDICES

APÊNDICE – A1



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Análise epidemiológica dos cinco primeiros anos de um serviço de referência em cirurgia cardiovascular pediátrica, localizado na cidade de Joinville, no Estado de Santa Catarina, Brasil.

Pesquisador: cassio fon ben sum

Área Temática:

Versão: 3

CAAE: 94043918.2.0000.5366

Instituição Proponente: FUNDAÇÃO EDUCACIONAL DA REGIÃO DE JOINVILLE - UNIVILLE

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 2.980.756

Apresentação do Projeto:

Conforme exposto no parecer consubstanciado nº 2.903.307.

Objetivo da Pesquisa:

Conforme exposto no parecer consubstanciado nº 2.903.307.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Conforme exposto no parecer consubstanciado nº 2.903.307.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Conforme exposto no parecer consubstanciado nº 2.903.307.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Conforme exposto no parecer consubstanciado nº 2.903.307, contudo, o pesquisador responsável apresentou a carta de anuência do responsável pela guarda dos documentos no Hospital Infantil Dr. Jeser Amarante Faria, Estela Mari Galvan Cuchi, Diretora Executiva, assinada e datada.

Recomendações:

Ao finalizar a pesquisa, o (a) pesquisador (a) responsável deve enviar ao Comitê de Ética, por meio do sistema Plataforma Brasil, o Relatório Final (modelo de documento na página do CEP no sítio da Univille Universidade).

Endereço: Rua Paulo Malschitzki, nº 10. Bloco B, Sala 119. campus Bom Retiro
Bairro: Zona Industrial **CEP:** 89.219-710
UF: SC **Município:** JOINVILLE
Telefone: (47)3461-9235 **E-mail:** comitetica@univille.br

APÊNDICE – A2



Hospital Infantil
Dr. Jeser Amarante Faria

DECLARAÇÃO DE INSTITUIÇÃO CO-PARTICIPANTE

Joinville, 28 de setembro de 2018.

Declaramos para os devidos fins que concordamos a pesquisa que será realizada em nossa instituição, denominada Hospital Infantil Dr. Jeser Amarante Faria. Assim, autorizamos o (a) pesquisador (a) responsável **DR. CÁSSIO FON BEN SUM**, médico cardiologista pediátrico do Hospital Infantil Dr. Jeser Amarante Faria, a realizar a pesquisa com o título *“Análise epidemiológica dos cinco primeiros anos de um serviço de referência em cirurgia cardiovascular pediátrica, localizado na cidade de Joinville, no Estado de Santa Catarina, Brasil”*, que tem por objetivo geral **Determinar o perfil epidemiológico dos primeiros 5 anos de funcionamento de um serviço de referência em cirurgia cardiovascular pediátrica no Estado de Santa Catarina**. Será solicitado aos participantes da pesquisa que as informações sejam asseguradas quanto a privacidade e quanto aos dados confidenciais envolvidos da pesquisa.

O (a) pesquisador (a) responsável declara que cumprirá o que determina a Resolução CNS 466/2012 e nós contribuiremos com a pesquisa mencionada sempre que necessário, fornecendo informações.

Informamos que nossa instituição poderá a qualquer fase desta pesquisa retirar essa anuência. Também foi, pelo (a) pesquisador (a) acima mencionado (a), garantido o sigilo e assegurada a privacidade quanto aos dados confidenciais envolvidos na pesquisa.

Concordamos que os resultados deste estudo poderão ser apresentados por escrito ou oralmente em congressos e/ou revistas científicas, de maneira totalmente anônima em relação aos nomes dos participantes.

Colocamo-nos à disposição para qualquer dúvida que se faça necessária.

Atenciosamente,

Estelá Mari Galvan Cuchi

Diretora Executiva do Hospital Infantil Dr. Jeser Amarante Faria

CNPJ: 76.562.198/0003-20

HOSPITAL NOSSA SENHORA DAS GRAÇAS
HOSPITAL MATERNO INFANTIL
DR. JESER AMARANTE FARIA
Rua Araranguá, 554 - América
CEP 89204-310 - Joinville - SC
CNPJ: 76.562.198/0003-20
Fone: (47) 3145-1600

Hospital Infantil Dr. Jeser Amarante Faria
Hospital Nossa Senhora das Graças - Unidade Joinville
Rua Araranguá, 554 - América - Joinville/SC - 89204-310
(47) 3145-1600 - hjaf@hjaf.org.br - www.hjaf.org.br



AUTORIZAÇÃO

Nome do autor: Cassio Fon Bem Sum

RG: 497822 SSP-RO

Título da Dissertação:

ANÁLISE EPIDEMIOLÓGICA DAS PATOLOGIAS CIRÚRGICAS CARDIOVASCULARES
PEDIÁTRICAS EM UM HOSPITAL PÚBLICO DE SANTA CATARINA

Autorizo a Universidade da Região de Joinville – UNIVILLE, através da
Biblioteca Universitária, disponibilizar cópias da dissertação de minha autoria.

Joinville, 12 de novembro de 2020.



Assinatura do aluno