

**UNIVERSIDADE FEDERAL DE CIÊNCIAS DA SAÚDE DE
PORTO ALEGRE – UFCSPA
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM PATOLOGIA**

Daniélle Bernardi Silveira

**Prognóstico de Pacientes com
Cardiopatía Congênita
Acompanhados por 10 anos:
Sobrevida e Fatores Associados.**

UFCSPA
Universidade Federal de Ciências da Saúde
de Porto Alegre

**Porto Alegre
2024**

Dani lle Bernardi Silveira

**Progn stico de Pacientes com
Cardiopatia Cong nita
Acompanhados por 10 anos:
Sobrevida e Fatores Associados.**

Tese submetida ao Programa de
P s-Gradua o em Patologia da
Universidade Federal de Ci ncias da
Sa de de Porto Alegre como
requisito para a obten o do grau de
Doutor.

Orientador: Prof. Dr. Rafael Fabiano Machado Rosa
Co-Orientador: Prof. Dr. Paulo Ricardo Gazzola Zen

**Porto Alegre
2024**

Catalogação na Publicação

Bernardi Silveira, Daniélla
Prognóstico de Pacientes com Cardiopatia Congênita
Acompanhados por 10 anos : Sobrevida e Fatores Associados
/ Daniélla Bernardi Silveira. -- 2024.

77 f. : il., tab. ; 30 cm.

Tese (doutorado) -- Universidade Federal de Ciências
da Saúde de Porto Alegre, Programa de Pós-Graduação em
Patologia, 2024.

Orientador(a) : Rafael Fabiano Machado Rosa ;
coorientador(a) : Paulo Ricardo Gazzola Zen.

1. Cardiopatia congênita. 2. Enfermagem. 3. Pediatria.
4. Sobrevida. I. Título.

Sistema de Geração de Ficha Catalográfica da UFCSPA com os dados
fornecidos pelo(a) autor(a).

Agradecimentos

Primeiramente agradeço a Deus por ser minha base para seguir dia após dia e por colocar na minha caminhada pessoas tão especiais para que eu possa aprender e evoluir.

Aos meus pais Noile e Salete, e ao meu irmão Nícolas que como um porto seguro sempre me proporcionam incentivo para continuar e harmonia para que eu tenha o equilíbrio necessário para as etapas da minha vida. Obrigada por todo amor de vocês! Em tempos de pandemia esse núcleo familiar foi fundamental para manter a chama dos sonhos e o desejo de viver.

Aos meus orientadores por nortearem meu trabalho e por serem exemplos de profissionais prof. Dr. Paulo Ricardo Gazzola Zen e prof. Dr. Rafael Fabiano Machado Rosa por todos os momentos de trabalho, paciência, dedicação e ensino. Todas as ocasiões foram de um valor inestimável, construindo juntos mais que um trabalho: uma amizade. Obrigada!

Um agradecimento carinhoso aos colegas e amigos Jamile Dutra Correia, Rodrigo Batisti, Liana Vitória Marchezi, Beatriz Felipe da Rocha pelos períodos dispensados neste trabalho com incentivo e carinho. Aos profissionais do arquivo do Hospital Santo Antônio. Aos colegas de trabalho pela compreensão e pelo incentivo. Por fim, a todos os pacientes que participaram deste trabalho sem os quais não teria sido possível concretizar esse sonho.

Resumo da Tese

Introdução: as cardiopatias congênitas (CC) são o problema congênito mais comum e uma das principais causas de morte entre as malformações. Elas representam um verdadeiro problema de saúde pública. São considerados os principais defeitos congênitos observados ao nascimento. Assim, o conhecimento de fatores que possam auxiliar no seu manejo e determinação do prognóstico é de extrema relevância. **Objetivos:** avaliar o prognóstico de pacientes com CC internados pela primeira vez na Unidade de Terapia Intensiva (UTI) do Hospital Santo Antônio (HCSA)/Santa Casa de Misericórdia (ISCOMPA) para analisar a influência de fatores associados. **Material e Métodos:** estudo retrospectivo, com a aplicação de um protocolo clínico e coleta de dados dos pacientes no banco de dados do Laboratório de Citogenética da Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA) e nos prontuários do HCSA. Os dados foram coletados por um médico geneticista no período de agosto de 2005 a julho de 2006. Os testes estatísticos utilizados incluíram o exato de Fisher bicaudado e o Qui-quadrado para comparação de frequências, o teste t para a comparação de médias, Mann-Whitney para comparação de medianas e o método de Kaplan-Meier foi utilizado para estimar a curva de sobrevida. Valores de $p < 0,05$ foram considerados significantes. **Resultados:** dos 96 pacientes 11 foram a óbito e 85 estavam vivos até completar os 20 anos de vida. Dos pacientes que foram a óbito 4 morreram na UTI. A probabilidade de sobrevida até 365 dias de vida foi de 95,8%. A avaliação da sobrevida identificou que os óbitos ocorreram, principalmente, antes de os pacientes completarem 1000 dias de vida. Verificamos que a cardiopatia complexa foi independentemente associada com

um odds ratio de 5,193 (IC 95%: 1,091 a 24,716; $p=0,038$) para óbito.

Conclusão: o conhecimento sobre os fatores que interferem no prognóstico pode ser crucial no planejamento da prática assistencial, principalmente, considerando que as CC constituem uma importante causa de mortalidade no primeiro ano de vida.

Palavras-chave: Cardiopatias Congênitas; Mortalidade infantil; Recém Nascido; Fatores de Risco.

Abstract

Introduction: congenital heart diseases (CHD) are the most common congenital problem and a leading cause of death among malformations. CHD represent a real public health problem and are considered the main congenital defects observed at birth. Thus, knowledge of the factors that may help in the management and determination of the prognosis is extremely important. **Aim:** to evaluate the prognosis of patients with CHD admitted for the first time to the Intensive Care Unit (ICU) of the Hospital Santo Antônio (HCSA)/Santa Casa de Misericórdia (ISCOMPA) to analyze the influence of associated factors. **Methods:** retrospective study, with the application of a clinical protocol and collection of data from patients in the database of the Cytogenetics Laboratory of the Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA) and in the medical records of the HCSA. Patients were prospectively and consecutively allocated over a period of 1 year (August 2005 to July 2006). Analyses were also carried out using Chi-square test, Fisher's exact test and Student's t test, when appropriate, as shown in the results section. The Kaplan-Meier method was used to estimate the survival curve. The level of significance was set at 0.05. **Results:** of the 96 patients, 11 died and 85 were alive until completing 7300 days of life. Four patients died in the ICU. The survival probability up to 365 days of life was 95.8%. The survival assessment identified that the deaths occurred mainly before the patients completed 1000 days of life. We found that complex heart disease was independently associated with an odds ratio of 5.193 (95% CI:1.091-24.716; p=0.038) for death. **Conclusion:** knowledge about the factors that interfere with the prognosis can be crucial in

care practice planning, especially, considering that CHD are an important cause of mortality in the first year of life.

Keywords: Congenital Heart Defects; Infant Mortality; Heart Defects
Congenital/mortality; Infant Newborn/mortality; Risk Factors;

Lista de abreviaturas

AHA: American Heart Association

CC: cardiopatia congênita

CEP: Comitês de Ética em Pesquisa com Seres Humanos

EPC: Associação Européia de Cardiologia Pediátrica

FISH: hibridização *in situ* fluorescente

HCSA: Hospital da Criança Santo Antônio

IC: intervalo de confiança

ISCMPA: Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre

OR: *odds ratio*

PGE1: prostaglandina E1

UFCSPA: Universidade Federal de Ciência da Saúde de Porto Alegre

UTI: Unidade de Terapia Intensiva

SUMÁRIO

1. REFERENCIAL TEÓRICO	10
1.1. Epidemiologia das cardiopatias congênitas	11
1.2. Diagnóstico das cardiopatias congênitas	13
1.3. Etiologia das cardiopatias congênitas	16
1.4. Tratamento e prognóstico das cardiopatias congênitas	17
2. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	25
3. OBJETIVOS	35
4. ARTIGO CIENTÍFICO REDIGIDO EM INGLÊS	36
5. CONCLUSÕES	56
6. CONSIDERAÇÕES FINAIS	57
7. APÊNDICES	59
7.1. Protocolo clínico aplicado para a coleta das informações dos prontuários.....	59
7.2. Tabela com características dos pacientes que vieram a óbito	74
8. ANEXOS	75
8.1. Parecer consubstanciado do CEP	75

1. REFERENCIAL TEÓRICO

A cardiopatia congênita (CC) é uma alteração anatômica ou funcional cardiocirculatória presente ao nascimento que resulta em funções cardíacas anormais. Essas alterações podem ser identificadas na fase fetal ou até mesmo quando adulto. A CC crítica pode ser definida como um defeito cardíaco congênito que requer uma intervenção cirúrgica, sem a qual pode resultar em morte durante os primeiros 28 dias de vida ^{1,2,3}.

As comunicações interventriculares isoladas são a forma mais comum de CC ⁴, sendo que aproximadamente 85 a 90% destes defeitos fecham espontaneamente por volta de um ano de idade ⁵.

As CCs podem ser classificadas em duas categorias principais: 1) anomalias morfológicas, incluindo defeitos de desenvolvimento, resultando em malformações estruturais e 2) anormalidades funcionais, incluindo distúrbios do ritmo cardíaco e cardiomiopatias ⁶.

Elas podem ser divididas também em dois grupos: defeitos cardíacos acianóticos e cianóticos. O grupo dos acianóticos é caracterizado por uma lesão que não tem capacidade de produzir cianose, uma vez que não há obstrução de sangue venoso na circulação sistêmica. Por sua vez, o grupo dos cianóticos apresenta uma lesão com a capacidade de produzir cianose, pois o sangue não oxigenado entra na circulação sistêmica. O risco de mortalidade fetal nas CC cianóticas é maior, mas sua correção, mesmo quando parcial, diminui significativamente o risco fetal e neonatal ⁷.

A CC cianótica mais comum é a tetralogia de Fallot, representando cerca de 10% de todas as malformações cardíacas congênitas ⁸. Já as CCs

acianóticas são mais frequentes que as cianóticas, sendo que os tipos mais comuns são a comunicação interatrial, a comunicação interventricular, o defeito do septo atrioventricular total, o defeito do septo atrioventricular parcial, a estenose aórtica, a persistência do canal arterial e a coarctação da aorta ^{7,8}.

1.1. Epidemiologia das cardiopatias congênitas

A CC é o tipo mais comum de malformação congênita de órgão único, contribuindo significativamente para a mortalidade e morbidade infantil ^{4,9}. A CC é considerada a alteração congênita mais prevalente, representando cerca de 40% dos defeitos observados ao nascimento ¹⁰. As malformações cardiovasculares afetam 6 a 8 em cada 1000 nascidos vivos ⁴. Ainda segundo Malta *et al.* (2010) ¹¹ a incidência de CC é de 8 a 10 por mil nascidos vivos, ou 1 em 100 nascimentos. Já a incidência de CC grave, que vai exigir atendimento cardiológico especializado, é de cerca de 2,5 a 3 casos em 1.000 nascidos vivos ⁴. Além disso, as CCs são as alterações mais comuns em fetos, sendo quatro vezes mais frequentes do que defeitos do fechamento do tubo neural ^{12,13}. As CC apresentam uma incidência em média de 0,8%-1,2% nos recém-nascidos vivos, sendo uma das principais causas de mortalidade pré-natal e perinatal ¹⁴.

A crescente demanda pela realização da análise genética e de exames pré-natais, bem como o diagnóstico de síndromes, como a síndrome de Down, que está frequentemente associada à ocorrência de CC, vem contribuindo para uma maior taxa de interrupção das gestações com CC grave em alguns países ¹⁵. Inversamente, o aconselhamento profissional de especialistas vem contribuindo significativamente para melhorias na terapia das CCs graves nos

últimos anos, com taxas de sobrevivência mais altas ¹⁶. A redução da ocorrência de óbitos pode ser explicada pela evolução ocorrida no diagnóstico e abordagem terapêutica das CC ao longo do tempo ¹⁷.

Atualmente, 2/3 dos óbitos infantis ocorrem no 1º mês de vida (mortalidade neonatal), sendo que cerca de 50% dos mesmos ocorrem na 1ª semana (mortalidade neonatal precoce). A importância do componente neonatal precoce na constituição da mortalidade infantil tem gerado inúmeros estudos sobre as causas e fatores determinantes das mortes neste período ^{18,19}. Em um estudo ecológico, sobre mortalidade por CC até 1 ano de idade com dados do Sistema de Informação sobre Mortalidade, no período de 1996 a 2016, no Sul do Brasil, demonstrou que o sexo masculino possui as maiores taxas de mortalidade infantil por malformação cardíaca ²⁰.

No Brasil, havia um déficit médio de 65% entre a necessidade e a efetiva realização de cirurgias cardíacas para CCs ^{21,22}. A distribuição dos centros especializados que realizam a correção cirúrgica no Brasil é muito diferente, concentrados em maior número nas regiões sul e sudeste (62%) ^{22,23}. Cerca de 50% das unidades de saúde no Brasil não conseguem atingir o número mínimo de cirurgias cardíacas congênicas no público infantil em relação aos números de casos identificados ²⁰.

Na Espanha, a taxa de incidência de CC em menores de 1 ano foi de 13,6%, entre 2003 a 2012 ²⁴. Neste estudo realizado na Espanha por Picarzo *et al.* (2018) ²⁴, analisou-se a mortalidade em lactentes com CC e a letalidade dos diferentes tipos de doença cardíaca congênita. Foram identificados 2.970 óbitos infantis em uma população de 64.831 pacientes com doença cardíaca congênita (4,6%), com 73,8% dos óbitos ocorrendo durante a primeira semana de vida. A

taxa de mortalidade infantil em pacientes com CC foi de 6,23 por 10.000 nascidos vivos, e permaneceu constante durante o período de dez anos do estudo, representando 18% da mortalidade infantil total na Espanha. As CCs com maiores taxas de mortalidade foram a síndrome do coração esquerdo hipoplásico (41,4%), a interrupção do arco aórtico (20%) e a drenagem pulmonar anômala total (16,8%). O defeito do septo atrial (1%) e a estenose pulmonar (1,1%) foram os defeitos que apresentaram menor taxa de mortalidade ²⁴.

Em 2017, na Alemanha, Pfitzer *et al.* (2017) ²⁵, investigaram um número crescente de registros de CC graves no período de 1996 a 2015, com 15.703 pacientes com CC (47,1% do sexo feminino). Este fato implica em uma crescente demanda por cuidados hospitalares, pós-atendimento cardiológico pediátrico especializado, e, conseqüentemente, maior impacto econômico para essa população de pacientes ²⁵. Ainda neste estudo, a prevalência de CCs complexas modificou-se substancialmente ao longo do período de observação, com um crescimento significativo do número de defeitos complexos. Entretanto, em relação ao sexo, a prevalência de CC simples foi significativamente maior no feminino, enquanto lesões complexas foram mais comuns no masculino ²⁵.

1.2. Diagnóstico das cardiopatias congênitas

O diagnóstico precoce das CCs é fundamental para prevenir e minimizar as complicações decorrentes da rápida deterioração clínica e das altas taxas de morbidade e de mortalidade ²⁶. O diagnóstico pré-natal das CC graves é fundamental para que o prognóstico seja mais favorável, na maior parte das

vezes, visando a um planejamento do parto em centro de referência especializado ²⁷.

Na literatura relatam-se tendências de uma elevada e crescente taxa de defeitos cardíacos em crianças, o que amplia o desafio diagnóstico, e demanda da família e de prestadores de cuidados, tanto em termos de ansiedade dos pais quanto dos custos diretos de exames de diagnóstico, de acompanhamento e de tratamento ²⁸. O número crescente de CC grave implica em um aumento de demanda por cuidados hospitalares intensivos, pós-atendimento cardiológico pediátrico especializado e maior impacto econômico ²⁵. As CCs que manifestam comprometimento hemodinâmico durante o período neonatal são causas frequentes de emergência pediátrica. Desta forma, o diagnóstico precoce destes defeitos é fundamental ²⁹. Em um estudo realizado por Correia *et al.* (2015) ³⁰ com doentes nascidos entre 2007 e 2012, verificou-se que a maioria daqueles com CC complexa não teve diagnóstico no período pré-natal, fato que aponta para a necessidade de investir em todo o circuito de diagnóstico pré-natal. Este investimento abrange desde a formação dos profissionais que realizam a ecografia obstétrica até as indicações para o acompanhamento após a suspeita de anomalia fetal. Este estudo salienta que para o grupo de doentes nascidos com CC complexa, as regiões mais afastadas dos grandes centros não apresentaram uma taxa de diagnóstico pré-natal inferior àquelas mais próximas dos centros de referência ³⁰.

Em estudo de Bastos *et al.* (2013) ³¹, no nordeste do Brasil, dos 178 casos estudados, 90 (50,55%) eram provenientes do interior do estado, 82 (46%) eram da capital Ceará e seis (3,5%) vieram de outros estados em busca de tratamento. Quanto ao sexo, identificou-se a prevalência do sexo feminino,

totalizando 55,1% da amostra. Quanto ao tratamento recebido todos passaram por tratamento cirúrgico e medicamentoso (100%). A maioria dos pacientes recebeu o diagnóstico com poucos meses de vida, salientando a importância do tratamento.

No período neonatal, quatro achados principais podem levar à suspeita clínica de CC: sopro cardíaco, cianose, taquipneia e arritmia cardíaca ³². Os procedimentos de diagnóstico incluem a ecocardiografia, o cateterismo cardíaco, a cirurgia e até mesmo a autópsia ³³. Para ser realizado um diagnóstico conforme o Código da Associação Européia de Cardiologia Pediátrica (Código EPC), as CCs devem se associar a malformações congênitas do coração e dos vasos torácicos. A principal ferramenta utilizada no diagnóstico e indicação cirúrgica das CCs é a ecocardiografia bidimensional com Doppler a cores, que se tornou mais acessível a partir de 1988. A detecção das CCs durante o período pré-natal tem também sido obtida por meio do exame do ultrassom, de modo que a avaliação do coração se tornou um componente importante do programa de triagem de malformações pré-natais ³⁴. Contudo, em um estudo mais recente realizado por Weber *et al.* (2012) ³⁵, a maioria dos pacientes com CC tem o seu diagnóstico realizado somente após o nascimento.

É fundamental também o uso de exames complementares, como o ultrassom abdominal, na identificação de anormalidades extracardíacas em crianças portadoras de CC ³⁶.

Em estudo epidemiológico recente realizado na região norte do Brasil no estado do Pará por Alves *et al.* (2022) ³⁷ identificou-se que o diagnóstico foi feito no primeiro ano de vida (32,9%) e não no período neonatal. Como já abordado sua importância, o diagnóstico tardio pode estar relacionado a vários fatores,

como: baixa suspeição da doença, indisponibilidade de assistência neonatal adequada. Tais hipóteses provavelmente estão fortemente relacionadas à dificuldade de acesso dos pacientes ao centro de referência e a alta taxa de espera para avaliação e tratamento ^{17,37}.

1.3 Etiologia das cardiopatias congênitas

A etiologia da maioria das CCs é desconhecida. Provavelmente, contudo, envolve uma complexa interação entre exposições ambientais e suscetibilidades genéticas. Estes casos são associados a uma possível herança multifatorial ou poligênica. Apenas em 10 a 25% dos casos pode-se fazer uma associação com causas conhecidas, como doenças gênicas (3 a 5%) e cromossômicas (5 a 10%), além de doenças maternas e teratógenos conhecidos (2 a 3%) ^{38,39}. O desenvolvimento do coração começa já na terceira semana de gestação com o coração fetal de 4 câmaras formado na 7ª semana de gestação ⁴⁰. O período crítico para o desenvolvimento da doença congênita encontra-se entre a terceira e a nona semana de gestação ⁴¹.

O feto possui adaptações cardiovasculares para se desenvolver intraútero, diferente da circulação placentária quando nascem, o sistema cardiovascular neonatal deve se adaptar a nova etapa de vida fora do útero. Essa transição da circulação fetal para a neonatal é uma fase sensível de mudanças fisiológicas, anatômicas e bioquímicas no sistema cardiovascular. Por isso, investigações empregando exames de imagem como ultrassom e ressonância magnética, subsidiam a definição de padrões normais e anormais de remodelação cardíaca verificadas no período pós-natal ⁴⁰.

Em pacientes com CC, há uma maior frequência de alterações cromossômicas que na população em geral ⁴². A síndrome de Down (trissomia do cromossomo 21) é considerada a alteração cromossômica mais observada em indivíduos com CC, sendo verificada em 4 a 10% desses pacientes ⁴³. Existe uma grande relação também entre a síndrome e os defeitos cardíacos envolvendo o septo atrioventricular, na qual cerca da metade dos pacientes com esta malformação apresenta esta anormalidade cromossômica.

Salienta-se que a síndrome de deleção 22q11.2, ou síndrome velocardiofacial/DiGeorge, é considerada uma das anormalidades cromossômicas mais frequentemente observadas em associação com defeitos cardíacos congênitos, ficando atrás apenas da síndrome de Down. Esta condição possui uma maior associação com defeitos cardíacos do tipo conotruncal (que envolvem as vias de saída do coração), tais como a interrupção do arco aórtico do tipo B, o *truncus arteriosus* e a tetralogia de Fallot ⁴².

1.4. Tratamento e prognóstico das cardiopatias congênitas

As CCs representam uma das causas mais comuns de mortalidade neonatal e infantil ⁴⁴. Cerca de 20 a 30% das crianças com CCs sem tratamento morrem durante o primeiro mês de vida ⁴⁵. Em um estudo desenvolvido por Tanner *et al.* (2005) ⁴⁴, a taxa de mortalidade total de um ano para crianças de todas as idades gestacionais com CC foi de 393 casos em 2.964 indivíduos (13%) ⁴⁴. Portanto, as CCs compreendem as malformações na estrutura do coração ou rede circulatória, que comprometem sua função, logo após o

nascimento, gerando uma alta taxa de mortalidade ainda no primeiro ano de vida^{3,31}.

Muitas crianças com CC requerem cirurgia corretiva ou paliativa, além de repetidas hospitalizações durante os primeiros anos de vida^{46,47}. No Brasil, 28.900 crianças nascem com CC por ano (1% do total de nascimentos), das quais cerca de 23.800 (80%) são submetidos a correção cirúrgica cardíaca, grande parte são operadas ainda no primeiro ano de vida¹¹. Os resultados cirúrgicos dependem da complexidade da lesão cardíaca e de outros determinantes, como o desenvolvimento do pulmão, a prematuridade e o peso ao nascimento^{48,49}. O tratamento cirúrgico das CCs busca a correção definitiva dos defeitos, o controle dos sintomas e a melhora da qualidade de vida dos pacientes, além de diminuir complicações futuras⁵⁰. Antes do procedimento cirúrgico corretivo ou paliativo, documentaram a incapacidade de crescimento em lactentes com CC devido ao aumento das demandas metabólicas⁴⁸.

No período de dezembro de 2014 a janeiro de 2016 em Salvador (BA) realizou-se uma coorte aninhada a um estudo de caso-controle, pareada, com recém-nascidos selecionados por sorteio. Prematuros, com baixo peso e com presença de comorbidades apresentaram maior risco de mortalidade relacionada às CC. A taxa de sobrevivência aos 28 dias de vida diminuiu em cerca de 70% dos recém-nascidos com CC. A principal causa de óbito foi o choque cardiogênico. O risco de óbito entre os recém-nascidos com CC foi duas vezes maior entre prematuros (RR: 2,14; IC95% 1,22-3,75; p=0,003), com baixo peso ao nascer (RR: 2,14; IC95% 1,22-3,75; p<0,0001) e Apgar < 7 no primeiro minuto de vida (RR: 2,08; IC95% 1,13-3,82; p=0,017). A presença de alguma comorbidade, além da CC, foi associada ao desfecho e aumentou o risco em quase três vezes

($p < 0,0001$)⁵¹. Esse estudo de Lopes *et al.* (2018)⁵¹ com análise de 52 casos de CC possui um desenho semelhante ao proposto neste trabalho.

Já em outro estudo retrospectivo realizado no período de 2019 a 2021 no norte do Brasil, em um hospital infantil do Tocantins, foram identificados 92 pacientes com CC. Quanto ao perfil dos mesmos, observou-se uma predominância de crianças do sexo masculino (56,50%), com idade abaixo de 1 ano (45,65%) e residência no município de Araguaína (23,91%). Detectou-se que o diagnóstico mais prevalente foi a comunicação interventricular (20,65%) sem síndrome genética associada (85,86%). Da amostra, a maioria (90,21%) foi submetida a algum tipo de procedimento cirúrgico e como desfecho 76,09% das crianças receberam alta hospitalar e 20,65% foram a óbito⁵².

O grau de falta de crescimento da criança no período pré-operatório tem sido associado com maior tempo de ventilação mecânica, dificuldades de alimentação no pós-operatório, maior risco de infecção, hospitalizações mais longas, além de um pobre seguimento no período pós-operatório⁴⁹.

Devido aos avanços nas técnicas operatórias e na gestão perioperatória, bem como ao aumento da experiência dos cirurgiões, a sobrevida em longo prazo e a qualidade de vida das crianças e dos adultos com CC complexa aumentaram⁵³. Quando se compara as CCs acianóticas com as cianóticas quanto à sua correção, as primeiras requerem normalmente procedimentos mais simples⁵⁴.

Uma análise univariada realizada por Padley *et al.* (2011)⁵⁵ avaliou fatores de risco para mortalidade operatória entre indivíduos com CC. Os autores verificaram que idade ≤ 30 dias e baixo peso ($\leq 2,5$ kg) no momento da operação foram associados com um *odds ratio* (OR) (intervalo de confiança de

95%) para mortalidade de 10,1 (IC: 4,7-21,5) e 8,8(IC: 3,6-21,2). O baixo peso no momento da cirurgia, a idade gestacional <37 semanas e a necessidade de nova intervenção cirúrgica dentro de uma mesma admissão foram associadas com 2,7; 3,2 e 4,1 vezes no aumento das probabilidades de óbito, respectivamente ⁵⁵.

Rosa *et al.* (2013) ⁵⁶ colocam ainda que malformações extracardíacas são frequentes entre indivíduos com CC, sendo observadas em 7 a 50% dos pacientes, sendo que isto pode levar a um maior risco de morbimortalidade. Contudo, apesar de os testes genéticos serem importantes para identificar anomalias cromossômicas associadas às CC, eles são feitos, geralmente, após a identificação da cardiopatia e não antes ⁵⁷.

Após a confirmação do diagnóstico de CC neonatal, a equipe multiprofissional poderá elaborar a melhor conduta e iniciar o tratamento de acordo com a situação de saúde do paciente em conformidade com a oxigenoterapia, a ventilação mecânica, a administração de PGE1 e o cateterismo cardíaco. É importante que os profissionais da saúde investiguem alternativas de tratamento estabelecidas pelos fluxogramas habituais existentes na instituição, principalmente, no que se refere ao atendimento de choque, e de falência respiratória e cardiorrespiratória ⁵⁸.

Em um estudo retrospectivo realizado por Wolter *et al.* (2017) ¹⁶ utilizando uma base de dados de recém-nascidos admitidos no centro cardíaco pediátrico na Universidade Justus-Liebig, Giessen, na Alemanha, foram avaliados 132 neonatos com diagnóstico pré-natal e pós-natal de CC submetidos à intervenção cirúrgica, ou cateterismo, dentro de 48 horas após o parto. Em relação à coorte inteira, a sobrevida não diferiu significativamente entre as CCs identificadas no

período pré e pós-natal (71,2% vs 72,9%; $p>0,1$). Os bebês com diagnóstico pré-natal apresentaram maior probabilidade de nascer por cesariana (59,6% vs. 33,9%, $p=0,01$). Aqueles com diagnóstico pós-natal apresentaram maior necessidade de intubação (32,7% vs 52,5%; $p<0,05$). A análise do subgrupo com complexo hipoplásico do coração esquerdo/coração hipoplástico esquerdo revelou um maior número de óbitos dentro dos primeiros 30 dias após o nascimento entre os pacientes com diagnóstico da CC no período pós-natal. Embora a diferença não tenha atingido significância estatística para os recém-nascidos que necessitaram de procedimentos cardíacos neonatais emergentes (5/7, 71,4% vs 5/20, 25,0%; $p=0,075$), os resultados apontaram para uma menor taxa de mortalidade nos casos de hipoplasia do coração esquerdo ou hipoplasia do coração esquerdo complexo com diagnóstico pré-natal ¹⁶.

O cuidado intensivo fundamenta-se na tríade: gravidade do paciente, equipamentos de alta tecnologia e equipe multiprofissional especializada ⁵⁹. Os tratamentos nas UTIs são onerosos, consumindo entre 25 e 30% dos recursos de um hospital ⁶⁰. Os gastos com medicamentos são os que mais consomem recursos financeiros nessas unidades, seguidos da remuneração dos funcionários e da realização de exames complementares ^{61,62,63}.

A sobrevida e o prognóstico das crianças com CC depende da gravidade, tipo de cardiopatia, as possibilidades de a criança conviver com risco aumentado de déficit no crescimento e desenvolvimento infantil, riscos de acidente hemorrágico, trombose vasculares, disfunção do miocárdio e outras complicações, interferindo na qualidade de vida ⁶⁴. No prognóstico dos pacientes com CC há relato de ocorrência de atraso no desenvolvimento neuropsicomotor

e de déficits cognitivos associados ao defeito cardíaco em 20 a 30% dos casos⁶⁵.

Ainda, importantes considerações sobre o prognóstico dos indivíduos portadores de CC foram publicadas no editorial da revista *Lancet* no ano de 2015. Neste se considerou que, embora nas últimas décadas, tenham ocorrido inúmeros avanços na cirurgia cardíaca e nos cuidados pós-operatórios, mais pessoas com CC estão vivendo por um maior período e com uma melhor qualidade de vida, apesar de que as taxas de mortalidade em pessoas com a condição com 20 a 70 anos ou mais podem ser duas a sete vezes maiores do que em seus pares⁶⁶. Dentro do contexto das complicações tardias, as arritmias ou insuficiências cardíacas sobrepostas à doença cardíaca congênita, junto com a progressão natural da CC e as sequelas das intervenções cirúrgicas precisam ser acompanhadas, atentando-se para as comorbidades do processo de envelhecimento natural, uma vez que esses adultos precisarão de cuidados de saúde ao longo de suas vidas⁶⁶.

As recomendações da *American Heart Association* (AHA) para o tratamento de adultos com mais de 40 anos com CC enfatizam uma abordagem multidisciplinar, afirmando que mudanças fisiológicas em adultos e sua trajetória subsequente ainda não são completamente compreendidas. Além disso, como a população continua envelhecendo, os pacientes devem ser monitorados regularmente para a doença cardíaca, além de serem submetidos a uma avaliação rotineira para a função pulmonar e para doenças pulmonares, renais e hepáticas⁶⁶.

O Ministério da Saúde do Brasil lançou um Plano Nacional de Assistência à Criança com CC para expandir o atendimento à criança com CC nas diferentes

etapas: pré-natal, nascimento, assistência cardiovascular e seguimento, com a meta de aumentar em 30% o atendimento à criança cardiopata por ano, o que pode gerar uma importante redução da mortalidade neonatal ⁶⁷. Ainda, de acordo com a Diretriz Brasileira de Cardiologia Fetal (2019) a cirurgia cardíaca de correção é a mais incidente e inclui intervenções como valvoplastia aórtica, valvoplastia pulmonar e atrioseptostomia ²².

Em estudo de Catarino *et al.* (2017) ⁶⁸ no período de 2006 até o final do ano de 2010, ocorreram no estado do Rio de Janeiro, no Brasil, 15.332 óbitos em menores de um ano, dos quais 2.873 com registro de algum tipo de malformação congênita. Destes, 1.121 (39%) tinham algum tipo de CC registrada. Em relação ao sexo, 42,7% eram meninas, 56,7% meninos e 0,6% apresentavam esse registro ignorado, sendo a mediana de idade desses casos situada em 22 dias.

Em Honduras, estudou-se 120 casos com CC, destes 15 morreram no primeiro ano após a cirurgia. A taxa de sobrevida foi de 87,5 por 100 cirurgias. Os meninos foram mais afetados (50,4%) do que as meninas e 47,6% foram pré-escolares. Ressaltaram-se, ainda, diferenças estatisticamente significativas para pacientes com baixo nível socioeconômico e sua condição, o que significa que há relação entre essas variáveis. O grupo com baixo nível socioeconômico foi o de maior mortalidade. Dos pacientes que vieram a óbito 46,6% faleceram nas primeiras 24 horas e 53,4% antes de 30 dias após sua cirurgia, classificados como óbitos precoces. Neste estudo a CC cianótica foi mais propensa a morrer do que pacientes com CC acianótica ⁶⁹.

O Serviço de Cardiologia do Hospital da Criança Santo Antônio (HCSA) é um centro de referência no Estado do Rio Grande do Sul, tanto na avaliação

como no tratamento de crianças com CC. Conforme nossa revisão da literatura, através dos bancos de dados PubMed, Lilacs e SciELO, são escassos na literatura, tanto nacional como mundial, estudos que avaliem o prognóstico de pacientes portadores de CC. A relevância desse estudo deu-se pela elevada incidência de crianças com diagnóstico de CC, bem como ao aumentado tempo de hospitalização, à exposição a fatores hospitalares, à grande morbimortalidade, à quantidade de medicações e/ou exames utilizados e à importância da assistência de enfermagem verificada nestes casos. No estudo de Soares *et al.* (2013)⁷⁰, as anomalias congênitas foram a causa de morte em 57,1% casos, a prematuridade extrema em 18,4% casos e a infecção em 16,3%. A escassez de estudos sobre o prognóstico de pacientes com CC levou à realização deste estudo. O conhecimento sobre essas informações favorece a obtenção de indicadores relacionados a boas práticas assistenciais e a desfechos específicos, tais como o óbito. Dispor dessas informações viabiliza, por exemplo, o planejamento de políticas públicas direcionadas a esse grupo de crianças, além da melhor prática dos serviços de saúde⁶⁸. Assim, a determinação destes aspectos pode apresentar importantes repercussões sobre o manejo e o tratamento dos pacientes, bem como sobre o seu prognóstico.

2. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Macruz R, Snitcowsky R. *Cardiologia Pediátrica*. São Paulo: Sarvier, 1983.
2. Schultz AH, Localio AR, Clark BJ, Ravishankar C, Videon N, Kimmel SE. Epidemiologic features of the presentation of critical congenital heart disease: implications for screening. *Pediatrics*. 2008;121:751-57.
3. Huber J, Peres VC, Santos TJ dos, Beltrão L da F, Baumont AC de, Cañedo AD, et al. Cardiopatias congênitas em um serviço de referência: evolução clínica e doenças associadas. *Arq Bras Cardiol [Internet]*. 2010;94(3):333-8.
4. Hoffman JIE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *Journal of the American College of Cardiology*. 2002;39(12):1890-900.
5. Hoffman JIE, Kaplan S, Liberthson RR. Prevalence of congenital heart disease. *Am Heart J*. 2004;147(3):425-39.
6. McCulley DJ, Black BL. Transcription Factor Pathways and Congenital Heart Disease. *Curr Top Dev Biol*. 2012;100:253-77.
7. Born D. Cardiopatia congênita. *Arq. Bras. Cardiol.*, São Paulo. 2009;93(6):130-2.
8. Aragão JA, Mendonça MP, Silva MS, Moreira AN, Sant'anna MEC, de Reis FP, et al. O perfil epidemiológico dos pacientes com cardiopatias congênitas submetidas à cirurgia no hospital do coração. *Revista Brasileira de Ciências da Saúde*. 2013; 17(3):263-8.
9. Wren C, Richmond S, Donaldson L. Temporal variability in birth prevalence of cardiovascular malformations. *Heart*. 2000;83(4):414-9.

10. Grech V. The evolution of diagnostic trends in congenital heart disease: a population-based study. *J Paediatr Child Health*. 1999;35:387-91.
11. Malta DC, Duarte EC, Escalante JJC, Almeida MF de, Sardinha LMV, Macário EM, et al. Mortes evitáveis em menores de um ano, Brasil, 1997 a 2006: contribuições para a avaliação de desempenho do Sistema Único de Saúde. *Cad Saúde Pública*. 2010;26(3):481-91.
12. Lee K, Khoshnood B, Chen L, Wall SN, Cromie WJ, Mittendorf RL. Infant mortality from congenital malformations in the United States, 1970-1997. *Obstet Gynecol*. 2001;98(4):620-7.
13. Carvalho JS, Mavrides E, Shinebourne EA, Campbell S, Thilaganathan B. Heart. Improving the effectiveness of routine prenatal screening for major congenital heart defects. 2002; 88(4):387-91.
14. Pinheiro DO, Varisco BB, Silva MBD, Duarte RS, Deliberati GD, Maia CR, et al. Accuracy of Prenatal Diagnosis of Congenital Cardiac Malformations Acurácia do diagnóstico pré-natal de cardiopatias congênitas. *Rev Bras Ginecol Obstet*. 2019;41(1):11-6.
15. Van der Bom T, Zomer AC, Zwinderman AH, Meijboom FJ, Bouma BJ, Mulder BJM. The changing epidemiology of congenital heart disease. *Nat Rev Cardiol*. 2011;8(1):50-60.
16. Wolter A, Holtmann H, Kawecki A, Degenhardt J, Enzensberger C, Graupner O, et al. Perinatal outcomes of congenital heart disease after emergent neonatal cardiac procedures. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2017;Jul 25:1-8.

17. Rashid U, Qureshi AU, Hyder SN, Sadiq M. Pattern of congenital heart disease in a developing country tertiary care center: factors associated with delayed diagnosis. *Annals Of Pediatric Cardiology*. 2016;9(3):210-5.
18. Victoria CG, Barros FC, Vaughan JP. *Epidemiologia da Desigualdade: um Estudo Longitudinal de 6.000 Crianças Brasileiras*. 3ª ed. São Paulo: Hucitec, 2006. 195p.
19. Gray RH, Ferraz EM, Amorim MS. Levels and determinants of early neonatal mortality in Natal, Northeastern Brazil: results of a surveillance and case-control study. *International journal of Epidemiology*. 1991;20:467-73.
20. Hillesheim M, Nazário NO. Tendência temporal de mortalidade infantil por cardiopatias congênitas no sul do brasil, 1996-2016. *Arquivos catarinenses de medicina*. 2020;49(2):82-93.
21. Pinto Júnior VC, Daher CV, Sallum FS, Jatene MB, Croti UA. Situação das cirurgias cardíacas congênitas no Brasil. *Rev Bras Cir Cardiovasc*. 2004; 19:(2)I –II.
22. Pedra SRFF, Zielinsky P, Binotto CN, Martins CN, Fonseca ESVB, Guimarães ICB, et al. Diretriz Brasileira de Cardiologia Fetal – 2019. *Arq Bras Cardiol*. 2019;112(5):600-48. DOI: 10.5935/abc.20190075.
23. Pinto Junior VC, Rodrigues LC, Muniz CR. Reflexions about formulation of politics for attention to cardiovascular pediatrics in Brazil. *Braz J Cardiovasc Surg*. 2009;24(1):73-80.
24. Picarzo JPL, González MM, Zamalloa PL, Marcos DC. Mortalidad de las cardiopatias congénitas em Espanã durante 10 años (2003-2012). *An Pediatr*. 2018;88(5):273-79.

25. Pfitzer C, Helm PC, Ferentzi H, Rosenthal LM, Bauer UMM, Berger F, et al. Changing prevalence of severe congenital heart disease: Results from the National Register for Congenital Heart Defects in Germany. *Congenit Heart Dis.* 2017;12(6):787-93. doi: 10.1111/chd.12515. Epub 2017 Jul 18. PMID: 28719142.
26. Pedra CAC, Neves J, Arrieta SR, Santiago J, Arnoni D, Figueiredo F, et al. Avaliação hemodinâmica da hipertensão arterial pulmonar secundária a cardiopatias congênitas. 2005;13:3.
27. Nomura RM, Brizot ML, Liao AW, Hernandez WR, Zugaib M. Conjoined twins and legal authorization for abortion. *Rev Assoc Med Bras* (1992). 2011;57(2):205-10.
28. Botto LD, Correa A, Erickson JD. Racial and temporal variations in the prevalence of heart defects. *Pediatrics.* 2001;107(3):E32.
29. Silva CMC, Gomes LFG. Reconhecimento clínico das cardiopatias congênitas. *Rev Soc Cardiol Estado de São Paulo.* 2002;12(5):717-23.
30. Correia M, Fortunato F, Martins D, Teixeira A, Nogueira G, Menezes I, et al. Cardiopatias congênitas complexas: influência do diagnóstico pré-natal. *Acta Med Port.* 2015;28(2):158-63.
31. Bastos LF, Araújo TM de, Frota NM, Caetano JA. Perfil clínico e epidemiológico de crianças com cardiopatias congênitas submetidas à cirurgia cardíaca. *Revista de Enfermagem UFPE on line*, [S.l.]. 2013;7(8):5298-304. ISSN 1981-8963.
32. Amaral F, Granzotti JÁ, Manso PH, Conti LS. Quando suspeitar de cardiopatia congênita no recém-nascido. *Medicina.* 2002;35:192-97.

33. Lindinger A, Schwedler G, Hense HW. Prevalence of congenital heart defects in newborns in Germany: results of the first registration year of the PAN Study (July 2006 to June 2007). *Klin Padiatr.* 2010;222:321-26.
34. Chew C, Stone S, Donath SM, Penny DJ. Impact of antenatal screening on the presentation of infants with congenital heart disease to a cardiology unit. *Journal of Paediatrics and Child Health.* 2006;42:704-8.
35. Weber CK, Moraes MAP, Witkowski MC, Manica JLL, Borges MS, Machado PRM, et al. Perfil de pacientes com cardiopatia congênita submetidos a procedimentos percutâneos em um centro terciário: análise de 1.002 casos. *Rev Bras Cardiol Invasiva.* 2012;20:408-12.
36. Gonzalez JH, Shirali GS, Atz AM, Taylor SN, Forbus GA, Zyblewski SC, et al. Universal screening for extracardiac abnormalities in neonates with congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 2009;30:269-73.
37. Alves RMC, Cabeça ALL de C, Alves MC, Simões MC, Sardinha DM, Costa RJF da, et al. Estudo epidemiológico das cardiopatias congênitas no Estado do Pará, Amazonas, Brasil. *Pesquisa, Sociedade e Desenvolvimento*, [S. l.]. 2022;11(13)e289111335193. DOI: 10.33448/rsd-v11i13.35193.
38. Brennan P, Young ID. Congenital heart malformations: aetiology and associations. *Semin Neonatol.* 2001;6:17-25.
39. Gawde H, Patel ZM, Khatkhatey MI, D'Souza A, Babu S, Adhia R, et al. Chromosome 22 microdeletion by F.I.S.H. in isolated congenital heart disease. *Indian J Pediatr* 2006;73:885-888.
40. Tan CMJ, Lewandowski AJ. The Transitional Heart: From Early Embryonic and Fetal Development to Neonatal Life. *Fetal Diagn Ther.*

- 2020;47(5):373-86. doi: 10.1159/000501906. Epub 2019 Sep 18. PMID: 31533099; PMCID: PMC7265763.
41. Malik S, Cleves MA, Zhao W, Correa A, Hobbs CA. Association between congenital heart defects and small for gestational age. *Pediatrics* 2007;119:976.
 42. Rosa RFM, Zen PRG, Graziadio C, Paskulin GA. Síndrome de deleção 22q11.2 e cardiopatias congênitas. *Rev Paul Pediatr*. 2011;29:251-60.
 43. Johnson MC, Hing A, Wood MK, Watson MS. Chromosome abnormalities in congenital heart disease. *Am J Med Genet*. 1997;70:292-98.
 44. Tanner K, Sabine N, Wren C. Cardiovascular malformations among preterm infants. *Pediatrics* 2005;116:833.
 45. Nina RVAH, Gama MEA, Santos AM, Nina VJS, Neto JAF, Mendes VGG, et al. The RACHS-1 (Risk adjustment in congenital heart surgery) a useful tool in our scenario? *Rev Bras Cir Cardiovasc*. 2007;22(4):425-31.
 46. Waitzman NJ, Romano PS, Scheffler RM. Estimates of the economic costs of birth defects. *Inquiry*. 1994;31:188–205.
 47. Tilford JM, Robbins JM, Hobbs CA. Improving estimates of caregiver time cost and family impact associated with birth defects. *Teratology*. 2001;64(suppl 1):S37–S41.
 48. Peterson RE, Wetzel GT. Growth failure in congenital heart disease: where are we now? *Curr Opin Cardiol*. 2004;19:81–3.
 49. Ades A, Johnson BA, Berger S. Management of low birth weight infants with congenital heart disease. *Clin Perinatol*. 2005;32:999–xi.

50. Jatene MB. Tratamento cirúrgico das cardiopatias congênitas acianogênicas e cianogênicas. Rev Soc Cardiol Estado de São Paulo. 2002;5:763-75.
51. Lopes SAVDA, Guimarães ICB, Costa SFDO, Acosta AX, Sandes KA, Mendes CMC. Mortalidade para Cardiopatias Congênitas e Fatores de Risco Associados em Recém-Nascidos. Um Estudo de Coorte. Arq. Bras. Cardiol. 2018;111(5):666-73.
52. Leão LKL, Amaral GFF, Brito MM. Análise clínico-epidemiológica das cirurgias cardíacas pediátricas realizadas em um hospital infantil terciário no Tocantins entre 2019 e 2021. JNT- Facit Business and Technology Journal. 2022;35(1):72-86. ISSN: 2526-4281 <http://revistas.faculdefacit.edu.br>.
53. Walter EMD, Hetzer R. Surgical treatment concepts for end-stage congenital heart diseases. HSR Proc Intensive Care Cardiovasc Anesth. 2013;5:81-4.
54. Alves Filho N, Corrêa MD. Manual de perinatologia. 2ª ed. Rio de Janeiro: Medsi, 1995. 132p.
55. Padley JR, Cole AD, Pye VE, Chard RB, Nicholson IA, Jacobe S, et al. Five-year Analysis of Operative Mortality and Neonatal Outcomes in Congenital Heart Disease. Heart, Lung and Circulation. 2011;20:460-7.
56. Rosa RCM, Rosa RFM, Zen PRG, Paskulin GA. Cardiopatias congênitas e malformações extracardíacas. Rev. Paul. Pediatr. 2013;31:2.
57. Luo S, Meng D, Li Q, Hu X, Chen Y, He C, et al. Genetic Testing and Pregnancy Outcome Analysis of 362 Fetuses with Congenital Heart

- Disease Identified by Prenatal Ultrasound. *Arq Bras Cardiol* 2018;111(4):571-7.
58. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Ações Programáticas Estratégicas. Atenção à saúde do recém-nascido: guia para os profissionais de saúde. Brasília: Ministério da Saúde, 2011; 4. 159p.
59. Couto RC, Botoni FA, Serufo JC, Nogueira JM, Correa MM, Reis MAS, et al. *Ratton-Emergências Médicas e Terapia Intensiva*. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2005. 960p.
60. Chalfin DB, Cohen IL, Lambrinos J. The economics and cost-effectiveness of critical care medicine. *Intensive Care Med*, 1995;11:952-61.
61. Moerer O, Schmid A, Hofmann M, Herklotz A, Reinhart K, Werdan K, et al. Direct costs of severe sepsis in three German intensive care units based on retrospective electronic patient record analysis of resource use. *Intensive Care Med*. 2002;28:1440-6.
62. Krinsley JS. Test-ordering strategy in the intensive care unit. *Intensive Care Med*, 2003;18:330-9.
63. Wisser D, Van Ackern K, Knoll E, Wisser H, Bertsch T. Blood loss from laboratory tests. *Clin Chem*. 2003;49(10):1651-5. doi: 10.1373/49.10.1651. PMID: 14500590.
64. Beland D, D'Angelo C, Vinci D. Reducing unnecessary blood working in the neurosurgical ICU. *Neurosci Nurs*. 2003;35:149-52.

65. Cappelleso VR, Aguiar AP. Cardiopatias congênitas em crianças e adolescentes: caracterização clínico-epidemiológica em um hospital infantil de Manaus-AM. *O mundo da saúde*. 2017;41(2):144-53.
66. Shillingford AJ, Glanzman MM, Ittenbach RF, Clancy RR, Gaynor JW, Wernovsky G. Inattention, hyperactivity, and school performance in a population of school-age children with complex congenital heart disease. *Pediatrics*. 2008;121(4):e759-767.
67. [No authors listed] Growing older with congenital heart disease. *Lancet*. 2015;385(9979):1698. DOI: [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(15\)60874-1](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(15)60874-1)
68. Brasil, Ministério da Saúde. Portaria nº 1.727, de 11 de julho de 2017. Aprova o Plano Nacional de Assistência à Criança com Cardiopatia Congênita. *Diário Oficial [da República Federativa do Brasil]*, Brasília, DF. 2017;132(I):47. Disponível em: http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2017/prt1727_12_07_2017.html
69. Catarino CF, Gomes MSAM, Gomes SCS, Magluta C. Registros de cardiopatia congênita em crianças menores de um ano nos sistemas de informações sobre nascimento, internação e óbito do estado do Rio de Janeiro, 2006-2010. *Epidemiol. Serv. Saúde*. 2017;26(3):535-43.
70. Diaz Rodriguez DR, Vasquez Alvarado JA, Solorzano S, Saucedo D, Paz V, Alvarez Corrales D. Sobrevida de Pacientes Pediátricos con Cardiopatía Congénita operados en Hospital María, Especialidades Pediátricas en 2017. *Honduras Pediátrica*. 2021;34(2):1-7. <https://doi.org/10.5377/hp.v2i34.13557>.

71. Soares C, Rodrigues M, Rocha G, Martins A, Guimarães H. End of Life in Neonatology: Palliative Care Integration Acta Med Port. 2013;26(4):318-26.

3. OBJETIVOS

Verificar o prognóstico de pacientes portadores de CC hospitalizados em uma unidade de tratamento intensivo (UTI) de um hospital pediátrico de referência do sul do Brasil, bem como avaliar fatores relacionados à sua sobrevida.

4. ARTIGO CIENTÍFICO REDIGIDO EM INGLÊS

**“Patients’ prognosis with congenital heart disease
followed by ten years: survival and associated factors.”**

Danielle Bernardi Silveira

Rodrigo Batisti

Liana Vitória Marchezi

Beatriz Felipe da Rocha

Ernani Bohrer da Rosa

Jamile Dutra Correia

Leonardo Leiria

Rafael Fabiano Machado Rosa

Paulo Ricardo Gazzola Zen

Title

Patient prognosis with congenital heart disease followed by a period of 10 years: evaluation of survival and associated factors

Authors

Daniélla Bernardi Silveira¹, Rodrigo Batisti², Liana Vitória Marchezi², Beatriz Felipe da Rocha², Ernani Bohrer da Rosa¹, Jamile Dutra Correia¹, Leonardo Leiria¹, Rafael Fabiano Machado Rosa^{1,3}, Paulo Ricardo Gazzola Zen^{1,3}.

1. Graduate Program in Pathology, Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA), Porto Alegre, RS, Brazil

2. Medical Student, Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA), Porto Alegre, RS, Brazil

3. Department of Internal Medicine, Clinical Genetics (UFCSPA) and Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre (ISCMPA), Porto Alegre, RS, Brazil

Correspondence:

Daniélla Bernardi Silveira

Departamento de Clínica Médica – Genética Clínica / UFCSPA

Rua Sarmiento Leite, 245/403

Porto Alegre, Rio Grande do Sul, 90050-170, Brasil

Tel: + 55 51 3303-8774/+55 51 982540702

E-mail: danicatrg@gmail.com

Abstract

Objective: To evaluate the prognosis and influence of associated factors in patients with congenital heart disease admitted for the first time to the Intensive Care Unit of the Hospital da Criança Santo Antônio/Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre, especially those factors associated with death.

Methods: Patients were prospectively and consecutively allocated over a period of one year (August 2005 to July 2006). Now, 15 years after the initial selection, we collected data from these patients in the database of the Cytogenetics Laboratory of the Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre and in the medical records of the hospital. **Results:** Of the 96 patients, 11 died and 85 were alive until 20 years old. Four patients died in the Intensive Care Unit. The survival probability up to 365 days of life was 95.8%. The survival assessment identified that the deaths occurred mainly before the patients completed one thousand days of life. We found that complex heart disease was independently associated with an odds ratio of 5.19 (95% confidence interval — CI:1.09–24.71; $p=0.038$) for death. **Conclusions:** Knowledge about the factors that interfere with the prognosis can be crucial in care practice planning, especially considering that congenital heart disease is an important cause of mortality in the first year of life.

Keywords: Congenital heart defects; Infant mortality; Mortality; Infant, newborn; Risk factors.

Introduction

Congenital heart diseases (CHD) are defined as any abnormality in the function or structure of the heart that appears in the first eight weeks of gestation. Such anatomophysiological variations occur due to alterations in the embryonic development of the structure of the heart. CHD is the most common congenital problem and a leading cause of death among malformations.^{1,2} CHD may be broadly grouped into two major categories: morphological anomalies including developmental defects resulting in structural malformations and functional irregularities, heart rhythm disturbances and cardiomyopathies.¹ They can also be divided into two groups: acyanotic and cyanotic heart defects. The acyanotic group is characterized by an injury that does not have the capacity to produce cyanosis, since there is no obstruction of venous blood in the systemic circulation. In turn, the cyanotic group presents a lesion capable of producing cyanosis, as deoxygenated blood enters the systemic circulation. The risk of fetal mortality in cyanotic CHD is higher and correction, even when partial, significantly decreases the fetal and neonatal risk.² About 20 to 30% of patients with CHD who do not receive adequate treatment die in the first month of life due to heart failure and/or hypoxic crises, and about 50% die by the end of the first year of life.³⁻⁵ Knowledge about the prognosis of CHD supports the obtaining of indicators related to good care practices and specific outcomes, such as death. This can provide better public policies aimed at this group of children, in addition to the best health services practices.⁶ Therefore, the determination of aspects related to the outcome, including death, can have important repercussions on the management and treatment of patients, as well as on their living conditions. In

the present study, we investigated the prognosis and the influence of associated factors in patients with congenital heart disease in a sample of patients from Southern Brazil

Method

The sample consisted of 96 patients with CHD who were hospitalized for the first time in the Intensive Care Unit (ICU) of the Hospital Santo Antônio (HCSA)/Irmandade da Santa Casa de Misericórdia (ISCMPA). We proposed the follow-up of patients described by Rosa et al. (2008) [7], whose patients were prospectively and consecutively allocated over a period of 1 year (August 2005 to July 2006). The present study is retrospective, applying a clinical protocol and collecting patient data from the database of the Clinical Genetics Service of the Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA) and from the medical records of the HCSA. The study was approved by the institutional ethics committees and those responsible agreed to participate.

A SPSS for Windows (version 28.0) and WinPEPI Programs for Epidemiologists for Windows (version 11.65) was used for assembling electronic spreadsheets and data analysis. Numerical variables were described by mean and standard deviation or median and interquartile range. Categorical variables were described by absolute and relative frequencies. Analyses were also carried out using Chi-square test, Fisher's exact test and Student's t test, when appropriate, as shown in the results section. Mann-Whitney for median comparison and Kaplan-Meier method was used to estimate the survival curve. To control for confounding factors, a logistic regression model with Backward

extraction was used. The criterion for entering a variable in the multivariate model was that it had a value of $p < 0.20$ in the bivariate analysis and variables with $p < 0.10$ were maintained in the final model. The level of significance was set at 0.05.

Results

The general description of the variables of the 96 patients is in Table 1. In the 96 patients, male gender was 51 (53.1%), a mean weight at birth ($n=72$) of 3104.03 grams, with a standard deviation of 627.766; and a mean length at birth ($n=63$) of 47.77 cm with standard deviation of 2.7807.

Most patients, 39 (54.9%), came from the interior of the state of Rio Grande do Sul, 23 (32.4%) from the capital Porto Alegre and the metropolitan area, and from other states 9 (12.7%). As for gestational age, most patients were born at term between 37 and 42 weeks (60 - 83.3%), followed by preterm < 37 weeks (10 - 13.9%) and postterm > 42 weeks (2 - 2.8%). Table 2 shows the means and medians of the patients' characteristics. The median for age in days at first ICU admission was 421 days, with an interquartile range of 193-1330; the median for death in days was 6236.5 days, with an interquartile range of 5826.75-7059.75.

Of the 96 (100%) patients, 85 (88.5%) were alive until completing 7300 days of life, that is, for more than 20 years. Of the patients who died, 4 (36.36%) died in the ICU, 1 (9.09%) in clinical hospitalization and 6 (54.55%) in unknown circumstances or without knowing where the death occurred.

Survival assessment (Figure 1) using the Kaplan-Meier method identified that deaths occurred mainly before the patients reached 1000 days of life. Of the 11 deaths, 8 occurred before the patients reached 1000 days of life and 3 occurred after 8,3 years, 8,5 years and 18,2 years of life. The probability of survival up to 365 days of life was 95.8%, up to 1000 days of life was 91.7%, up to 3102 days of life was 89.6%, maintaining this percentage up to 6660 days of life, up to 6661 to the follow-up period of 7300 days of life was 86.9%.

In logistic regression, complex heart disease was independently associated with an odds ratio (OR) of 5.193 (95% CI:1.091 to 24.716; $p=0.038$) for death. Although the number of medical appointments during clinical hospitalization was not statistically significant, there was a tendency for a 3.9% increase in the chance of death for an increase of 1 medical appointment during clinical hospitalization (OR=1.039; 95% CI:0.994 to 1.086; $p=0.091$).

Discussion

The sample of this study consisted of 96 patients with CHD, similar to other studies such as Bastos et al., (2013) [8] with 178 cases, Correia et al., (2015) [9] with 126, Wolter et al. (2018) [10] with 132 neonates, Cappellesso and Aguiar (2017) [11] with 173, Lopes et al. (2018) [12] with 52 cases and Leão et al., (2022) [13] with 92 patients. Studies with larger samples came from epidemiological databases such as Amorim et al., (2008) [14]; Araújo et al., (2014) [15]; Catarino et al., (2017) [6] and Alves et al., (2022) [16].

The present study demonstrated the predominance of CHD in males (53.1%), in agreement with publications in Northeastern of Brazil by Bastos et

al., (2013) [8] 55.1%, Araújo et al., (2014) [15] 53.8%, Chaves (2020) [17] 56.7%, Leão et al., (2022) [13] 56.5%, in Southeast Brazil Catarino et al., (2017) [6] 56.7%, and in North Brazil by Cappellesso and Aguiar (2017) [11] 60.6%, and Alves et al., (2022) [16] 51.7%.

Araújo et al., (2014) [15] identified parental consanguinity in 70.7% of cases. Different from our study, which found consanguinity in only one case (1.5%) and similar to the study by Pinto, Westphal and Abrahão (2018) [18], where consanguinity was also present in only one case (3%). In our study, patients who died did not have consanguineous parents.

In our study more than 90% of the cases were not diagnosed with CHD during prenatal care. Correia et al. (2015) [9], investigated patients born between 2007 and 2012, and found that most of those with complex CHD were not diagnosed during the prenatal period. Already, Wolter et al. (2018) [10] found that 46.8% of CHD cases were diagnosed during prenatal care and in 53.2% the diagnosis was made during postnatal care.

Furthermore, in our study, 10.8% of the cases had threatened miscarriage during pregnancy (Table 1). One patient who had a threatened miscarriage during pregnancy died. Analysis of this variable in other studies was not found.

Maternal diseases during pregnancy are identified as risk factors for CHD and may be associated with the use of over-the-counter medications, increasing the chance of CHD [19]. Maternal diseases were identified in 58% of mothers of patients with CHD by Pinto, Westphal and Abrahão (2018) [18]. In almost half (43.4%) of cases with CHD, the mothers had some disease during pregnancy [15]. In our study, we also found 52.1% of maternal illnesses during pregnancy.

Four patients died whose mothers had the disease during pregnancy, but the analysis did not show a significant difference.

Premature newborns, with low birth weight (<2.500 grams) and presence of comorbidities have a higher risk of mortality related to CHD [12]. In our study, patients weighing <2500 grams at birth died more ($p=0.026$). Furthermore, 36.4% of patients with CHD, prematurity and low birth weight died. Corroborating the study by Padley et al., (2011) [20] and Araújo et al. (2014) [15] who found that CHD was more frequent in preterm infants with gestational age around 34 weeks and mean weight of 2500 grams.

In our study, the presence of Down Syndrome associated with CHD was found in 14 cases (14.9%). Chaves et al., (2020) [17] found an association with Down Syndrome in 12.5% of cases and Leão et al., (2022) [13] in 14.14% of the cases. Amorim et al., (2008) [14] found that isolated heart disease occurred in 37.2% of cases among live newborns and 18.7% among stillborns, and associated with syndromes in 23.1% of live newborns and 32% of stillborns.

We did not find statistically significant differences or studies that explore the information contained in Table 3, such as number of consultations, number of professionals who performed consultations, professionals, blood transfusions, dressings performed and number of laboratory and imaging tests performed during hospitalizations. According to Leão et al., (2022) [13], 83 (90.21%) patients were submitted to some kind of surgical procedure. All patients in the study by Bastos et al., (2013) [8] were submitted to some type of surgical procedure, as well as in our study that all cases were submitted to a surgical procedure.

Patients with CHD who died had a median number of hospitalizations 47 (15-101) higher than patients who did not die 12 (8-19) ($p=0.010$). In addition, patients who died remained hospitalized for more days (Table 3). It appears that there is a greater demand for care on the part of multidisciplinary teams, when CHD are complex. Of the patients who died, 77.8% had complications during hospitalization, with no statistically significant difference ($p=0.081$). Cappelleso and Aguiar (2017) [11] reported that about 20.2% of CHD cases were readmitted at least once and 70.5% were transferred to the ICU, due to the complexity of the cases. Bastos et al., (2013) [8], identified that the length of hospital stay for children ranged from 10 to 15 days (28.08%), 15 to 30 days (20.22%), over 30 days (31.46%) and over 60 days (20.22%). The mean length of stay according to Leão et al., (2022) [13] was 16.72 days.

Acyanotic CHD are more frequent than cyanotic ones this data is confirmed in this study with 68.8% of CHD cases being classified as acyanotic [2,11,17]. Our study demonstrated a significant difference ($p=0.032$) between cases of cyanotic CHD and death. In addition, complex CHD also showed statistical difference ($p=0.004$) related to death (Table 3). The risk of fetal mortality in cyanotic CHD is higher, but its correction, even when partial, significantly decreases the fetal and neonatal risk [2].

In the first hospitalization of patients who died the median age was 193 days, with a statistically significant difference from the median of patients who did not die ($p=0.023$). For Catarino et al., (2017) [6] the median age at the first hospitalization was 23 days. It is believed that the later hospitalization in our study may have contributed to mortality.

Padley et al. (2011) [20], found that age ≤ 30 days and low weight (≤ 2.5 kg) at the time of intervention were associated with an odds ratio (OR) (95% confidence interval) for mortality of 10.1 (CI: 4.7-21.5) and 8.8 (CI: 3.6-21.2). During the observation period, 87 of the 905 patients died, which represented 9.61% of the studied population [16]. According to Leão et al. (2022) [13], 19 (20.65%) patients with CHD died.

In our study, deaths occurred mainly before the patients reached 1000 days of life. Nina et al. (2007) [3] described that 20 to 30% of children with untreated CHD die during the first month of life. Padley et al., (2011) [20] found that age ≤ 30 days and low weight (≤ 2.500 grams) at the time of operation were associated with an OR of 10.1 (95% CI: 4.7-21.5) and 8.8 (95% CI: 3.6-21.2) for mortality. Alves et al., (2022) [16] described that during the observation period, 87 of the 905 patients died, which represented 9.61% of the studied population. Leão et al. (2022) [13] report that 19 (20.65%) patients with CHD died.

Conclusions

Knowledge about the factors that interfere with prognosis can be crucial in planning care practice, especially considering that CHD constitute, as we saw in the survival curve (Figure 1), an important cause of mortality in the first year of life.

Identification, diagnosis and treatment of CHD depend on a joint effort by a multidisciplinary team. Different categories of professionals work in the care of patients with CHD as identified in our study. Therefore, it is a challenge to provide conditions for a favorable prognosis.

One aspect that draws attention in our study was the later age at admission, which seems to contribute to a worse evolution and prognosis. This aspect can be improved by producing more information for health professionals and patients. In the same line, the improvement of the gestational diagnosis can contribute to reduce the number of complications and deaths. Adebisi et al., (2022) [5] described that for reduce mortality from pediatric heart failure, preventive measures such as acquiring knowledge about the characteristics of patients with CHD are paramount.

In our study, we found a significant difference in prognosis between cases of cyanotic CHD ($p=0.032$) and complex CHD ($p=0.004$) when related to death. Thus, it was possible to evaluate the prognosis of patients with CHD and analyze associated factors such as older age at admission, gestational diagnosis and different categories of work of professionals in care.

More studies with this population are needed to obtain indicators related to good care practices and specific outcomes, such as death.

References

- [1] McCulley DJ, Black BL. Transcription Factor Pathways and Congenital Heart Disease. *Curr Top Dev Biol.* 2012, 100:253-277.
- [2] Born D. Cardiopatia congênita. *Arq. Bras. Cardiol.*, São Paulo, v. 93, n. 6, supl. 1, p. 130-132, Dec. 2009.
- [3] Nina RVAH, Gama MEA, Santos AM, et al. The RACHS-1 (Risk adjustment in congenital heart surgery) a useful tool in our scenario? *Rev Bras Cir Cardiovasc.* 2007, 22(4):425-431.

- [4] Hinton RB, Ware SM. Heart Failure in Pediatric Patients With Congenital Heart Disease. *Circ Res.* 2017, Mar 17;120(6):978-994.
- [5] Adebiyi EO, Edigin E, Shaka H, Hunter J, Swaminathan S. Pediatric Heart Failure Inpatient Mortality: A Cross-Sectional Analysis. *Cureus.* 2022, Jul 10;14(7):e26721.
- [6] Catarino CF, Gomes MSAM, Gomes SCS, Magluta C. Registros de cardiopatia congênita em crianças menores de um ano nos sistemas de informações sobre nascimento, internação e óbito do estado do Rio de Janeiro, 2006-2010. *Epidemiol. Serv. Saúde.* 2017, Sept 26(3):535-543.
- [7] Rosa RFM, Pilla CB, Pereira VLB, et al. 22q11.2 deletion syndrome in patients admitted to a cardiac pediatric intensive care unit in Brazil. *Am J Med Genet.* 2008;146A(13):1655-61. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.32378>.
- [8] Bastos LF, Araújo TM de, Frota NM, Caetano JA. Clinical and Epidemiological Profile of Children with Congenital Heart Disease Submitted To Cardiac Surgery. *Rev enferm UFPE on line. Recife.* 2013; Ago 7(8):5298-304.
- [9] Correia M, Fortunato F, Martins D, et al. Cardiopatias congênitas complexas: influência do diagnóstico pré-natal, *Acta Med Port.* 2015 Mar-Apr;28(2):158-163.
- [10] Wolter A, Holtmann H, Kawecky A, et al. Perinatal outcomes of congenital heart disease after emergent neonatal cardiac procedures. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2018 Oct; 31(20):2709-2716.
- [11] Cappellesso VR, Aguiar AP. Cardiopatias congênitas em crianças e adolescentes: caracterização clínico-epidemiológica em um hospital infantil de Manaus-AM. *O Mundo da Saúde.* (2017). 41(2),144-153.
- [12] Lopes SAVA, Guimarães ICB, Costa SFO, Acosta AX, Sandes KA, Mendes CMC. Mortalidade para Cardiopatias Congênitas e Fatores de Risco Associados

em Recém-Nascidos. Um Estudo de Coorte. *Arq. Bras. Cardiol.*, 2018. Set; 111(5): 666-673.

[13] Leão LKL, Amaral GFF, Brito MM. Análise Clínico-Epidemiológica das Cirurgias Cardíacas Pediátricas Realizadas em um Hospital Infantil Terciário no Tocantins entre 2019 e 2021. *JNT- Facit Business and Technology Journal*. 2022. Ed. 35(1)72-86.

[14] Amorim LF, Pires CA, Lana AM, et al. Presentation of congenital heart disease diagnosed at birth: analysis of 29,770 newborn infants. *J Pediatr (Rio J)*. 2008; 84(1):83-90.

[15] Araújo JD, Régis CT, Gomes RGS, Silva CS, Abath CMB, Mourato FA, Mattos SS. Congenital Heart Disease in Northeast Brazil: 10 Consecutive Years of Records in Paraíba State, Brazil. *Rev Bras Cardiol*. 2014; 27(1), 509-15.

[16] Alves RMC, Cabeça ALL de C, Alves MC, et al. Epidemiological study of congenital heart disease in the State of Pará, Amazon, Brazil. *Research, Society and Development*, 2022; 11(13), e289111335193. (CC BY 4.0) | ISSN 2525-3409 | DOI: <http://dx.doi.org/10.33448/rsd-v11i13.35193>

[17] Chaves KN, Pinto WOD, Barreto DML, Oliveira SG. Perfil clínico-epidemiológico de crianças portadoras de cardiopatias congênitas submetidas à correção cirúrgica em serviço de referência no estado de Alagoas. *Cadernos de Graduação Ciências Biológicas e de Saúde Unit*, 2020. 6(1): 99-108.

[18] Pinto CP, Westphal F, Abrahão AR. Maternal risk factors associated with congenital heart disease. *Health Sci Inst*. 2018; 36(1):34-08.

[19] Liu S, Liu J, Tang J, Ji J, Chen J, Liu C. Environmental risk factors for congenital heart disease in the Shandong Peninsula, China: a hospital-based case-control study. *J Epidemiol*. 2009; 19(3):122-30.

[20] Padley JR, Cole AD, Pye VE, et al. Five-year Analysis of Operative Mortality and Neonatal Outcomes in Congenital Heart Disease. *Heart, Lung and Circulation*. 2011; Jul 20:460-467.

Table 1. Description of cardiac alterations verified in our sample.

CHD	n	%
Complex	31	32
Cyanotic	30	31
Septal defects	36	37.5
Outflow tract defects	21	22
Ventricular septal defects	18	19
Tetralogy of fallot	11	11.5
Left obstructive defects	11	11.5
Atrioventricular septal defects	10	10
Right obstructive defects	6	6
Dextro-transposition of the great arteries	6	6
Heterotaxia	2	2

CHD: congenital heart diseases.

Table 2. General characteristics of the sample.

Variables	Median (P25–P75)
Age at first hospitalization (days)	421 (193–1330)
Hospitalizations	2 (1–3)
Days of hospitalization	13 (8–24)
Attendances during hospitalization	235 (153–380)
Attendances in the ICU	148 (100–282)
Clinical inpatient services	70 (40–98)
Number of professionals who provided care at the first hospitalization*	4.2 (1.0)
Professionals who provided care in the ICU*	3.95 (1.2)
Professionals who provided care in clinical hospitalization	3.6 (1.0)
Nurses in the ICU	45 (24–105)
Nurses in clinical hospitalization	6 (3–10)
Nursing technicians in the ICU	70 (47–139)
Nursing technicians in clinical hospitalization	47 (26–73)
Doctors in the ICU	24 (16–48)
Doctors in clinic hospitalization	9 (5–17)
Dressings in hospitalization	17 (8–30)
Imaging tests during hospitalization	6 (4–11)
Laboratory tests during hospitalization	64 (52–92)
Death (days)	6237 (5827–7060)

ICU: Intensive Care Unit. *Mean±standard deviation.

Table 3. Characteristics of patients who died.

Variables	Death n (%)		p
	Yes	No	
Female	8 (73)	43 (51)	0.288
Had prenatal care	10 (91)	77 (91)	1.000
No consanguinity	9 (100)	56 (98.2)	1.000
Threatened miscarriage	1 (11)	6 (11)	1.000
Maternal disease	4 (36)	46 (54)	0.430
Prenatal diagnosis	2 (22)	7 (78)	0.186
Vaginal birth	6 (55)	31 (48)	0.962
Gestational age			
<37 weeks	4 (36)	6 (10)	0.058
37 to 42 weeks	7 (64)	53 (87)	
>42 weeks	0 (0)	2 (3)	
Low weight <2500 grams at birth	4 (36)	5 (8)	0.026
Down's Syndrome	1 (10)	13 (16)	1.000
Presence of cyanotic CHD	7 (64)	23 (27)	0.032
Presence of complex CHD	8 (73)	23 (27)	0.004
Numerical change in karyotype	1 (10)	14 (17)	1.000
Structural change in karyotype	0 (0)	1 (1)	1.000
Complications during hospitalization	7 (78)	37 (45)	0.081
Blood transfusion in hospitalization	7 (70)	33 (39)	0.091
Birth weight (grams)*	2891 (788)	3142 (594)	0.226
Length at birth (cm)*	46.3 (2.7)	48.0 (2.7)	0.082

CHD: congenital heart disease. *Mean \pm standard deviation. Bold indicates statistically significant p-values.

Figure 1: Evaluation of survival with the Kaplan-Meier method.

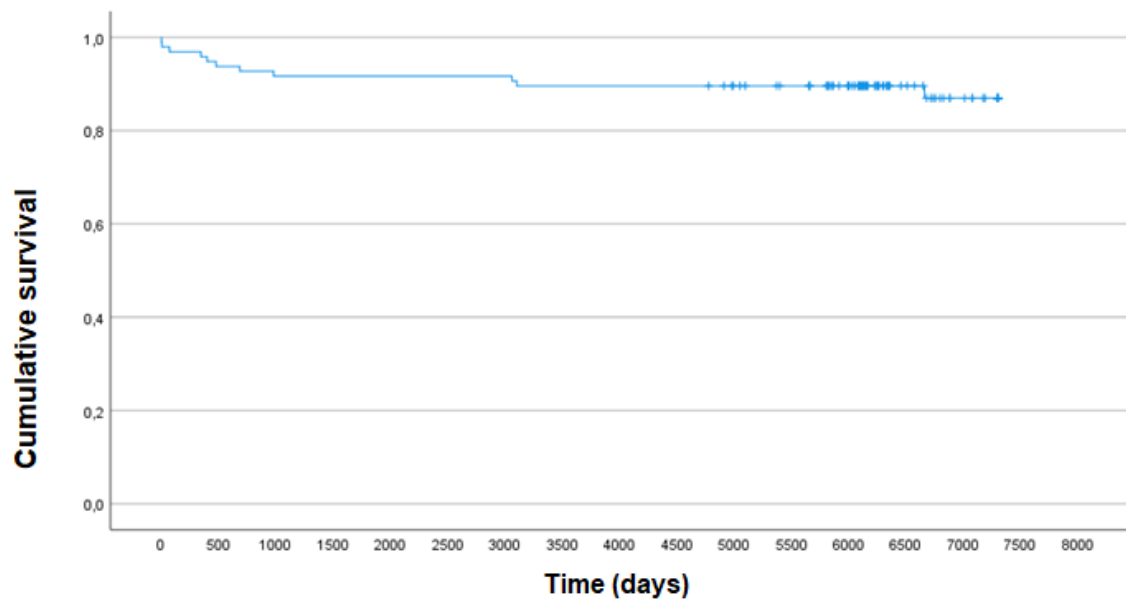


Figure 1: Evaluation of survival with the Kaplan-Meier method.

5. CONCLUSÕES

A avaliação das crianças com CC, a partir dos prontuários, pode mostrar a similaridade dos indivíduos com esse problema no Brasil e em outros países. A demanda de serviços de referência para atender essa população ainda deve crescer, tendo em vista a incidência relatada em outros estudos e ao número significativo de crianças submetidas a cirurgia.

Os dados dos 96 pacientes, dos quais 11 faleceram e 85 permaneceram vivos até completar 7.300 dias de vida podem indicar a demanda de mais estudos e a relevância das informações obtidas. A probabilidade de sobrevida até 365 dias de vida foi de 95,8%. A avaliação da sobrevida identificou que os óbitos ocorreram principalmente antes dos pacientes completarem 1000 dias de vida, o que indica a importância do cuidado atento nessa fase inicial de vida. Ainda, com esse estudo descobrimos que a doença cardíaca complexa foi independentemente associada a um odds ratio de 5,193 (IC 95%:1,091-24,716; $p=0,038$) para o prognóstico de óbito.

A obtenção de informações de prontuários é um desafio devido a qualidade das informações ser dependente dos registros dos profissionais. Esse fato pode ser observado em nosso estudo, tendo protocolos clínicos com agilidade no processo de preenchimento, enquanto outros foram mais difíceis de serem preenchidos.

Embora a pandemia tenha dificultado o processo de coleta dos dados, fato que provocou o prolongamento desse estudo. Espera-se que os dados gerados possam auxiliar no embasamento para políticas em saúde voltadas aos pacientes com CC.

6. CONSIDERAÇÕES FINAIS

Parte das informações que foram utilizadas neste estudo estavam armazenadas no banco de dados do Serviço de Genética Clínica da UFCSPA e foram coletadas no âmbito dos projetos de pesquisa “Prevalência e caracterização clínica dos pacientes que internam na Unidade de Tratamento Intensivo Cardiológica do Hospital da Criança Santo Antônio e detecção da síndrome de deleção 22q11 através de exame de cariótipo sincronizado e de técnica de hibridização in situ fluorescente (FISH) aprovado anteriormente pelos Comitês de Ética em Pesquisa com Seres Humanos (CEP) da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre (ISCOMPA) (Carta Nº 004/06), e “Identificação de fatores de risco gestacionais e familiares para cardiopatia congênita em pacientes admitidos na UTI de um hospital pediátrico de Porto Alegre”, aprovado pelo CEP da UFCSPA (Parecer Nº 666/08). Essas informações foram complementadas por meio da busca de informações nos prontuários dos pacientes no HCSA. Tanto esta busca, como a utilização dos dados presentes no banco de dados do Serviço de Genética Clínica da UFCSPA estavam incluídas dentro de um projeto maior, intitulado “Avaliação clínica e prognóstico de pacientes com cardiopatia congênita: um olhar multidisciplinar”, aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do HCSA, Parecer Consubstanciado Nº 2.179.965 de 20 de Julho de 2017 (CAAE: 70526417.8.0000.5683). Somente pacientes cujos pais consentiram em participar do estudo foram incluídos.

A avaliação retrospectiva e documental mostrou-se uma fonte importante de informação, mas reforça a fragilidade da documentação dos

profissionais da área da saúde, devido a falta de informações que não puderam ser coletadas numa entrevista ou avaliação clínica mais detalhada.

Ainda, a confecção do banco de dados deste projeto, com as variáveis de acompanhamento do protocolo aplicado, possibilita que outros trabalhos e projetos possam ser desenvolvidos.

7. APÊNDICES

7.1. Protocolo clínico aplicado para coleta das informações dos prontuários

PROTOCOLO DE PESQUISA

“Prognóstico de pacientes com cardiopatia congênita acompanhamento por um período de 10 anos: avaliação da sobrevida e de fatores associados”

Data da coleta: ___/___/____. Quem aplicou o protocolo: (1) Daniéle (2) Rodrigo (3) Ernani

IDENTIFICAÇÃO DA CRIANÇA

Nome _____ Número do prontuário _____

Sexo () 1. Masculino () 2. Feminino () 3. Indefinido () 9. Ignorado Data de nascimento ___/___/____

Idade na hospitalização na UTI Cardíaca: _____ () 9. Ignorado

Procedência

() 1. Porto Alegre () 2. Região metropolitana () 3. Interior do RS () 4. Outro estado () 9. Ignorado

Endereço: _____

Telefones de contato: () _____ / () _____ () 9. Ignorado

Responsáveis _____

Renda _____ reais () 9. Ignorado Nº de residentes no domicílio _____ () 9. Ignorado

Situação conjugal da mãe () 1. casada () 2. vive com companheiro(a) () 3. Solteira () 9. Ignorado

Ocupação: mãe: _____ pai: _____

Escolaridade da mãe () 9. Ignorado Escolaridade do pai () 9. Ignorado

	Mãe	Anos de estudo	Pai	Anos de estudo
1. Analfabeto				
2. Fundamental incompleto/ 1º Grau Incompleto				
3. Fundamental completo/ 1º Grau completo				
4. Médio completo/ 2º Grau completo				
5. Médio incompleto/ 2º Grau incompleto				
6. Técnico				
7. Superior incompleto				
8. Superior completo				

HISTÓRIA GESTACIONAL MATERNA

P _____ C _____ AP _____ AE _____ Ectópica _____ () 9. Ignorado

Pré-natal () 1. Sim () 2. Não () 9. Ignorado Número de consultas _____ () 9. Ignorado

Doenças maternas () 1. Sim, qual _____ () 2. Não () 9. Ignorado

Uso de medicamentos e de drogas na gestação () 1. Sim () 2. Não () 9. Ignorado

Medicamentos	Período gestacional do uso
	(1) (2) (3) (4) (5) (6) (7) (8) (9)
	(1) (2) (3) (4) (5) (6) (7) (8) (9)
Álcool	(1) (2) (3) (4) (5) (6) (7) (8) (9)
Cocaína	(1) (2) (3) (4) (5) (6) (7) (8) (9)
Maconha	(1) (2) (3) (4) (5) (6) (7) (8) (9)
Tabaco	(1) (2) (3) (4) (5) (6) (7) (8) (9)

Diagnóstico pré-natal: () 1.Sim () 2.Não () 9.Ignorado

Realizou-se cariótipo fetal () 1.Sim, resultado _____ () 2.Não () 9.Ignorado

DADOS DO NASCIMENTO

Local do parto (cidade): _____ () 1.Santa Casa () 2.IC-FUC () 3.Outro

Procedência do nascimento

() 1.Porto Alegre () 2.Região metropolitana () 3.Interior do RS () 4.Outro estado () 9.Ignorado

Distância da residência ao local do parto _____ Km Distância do local do parto ao HCSA _____ Km

Parto () 1.Vaginal () 2.Cesáreo () 9.Ignorado

Duração da gestação (Capurro) _____ semanas () < 37 sem () 37 a 42 sem () > 42 sem ()

9.Ignorado Peso: _____ gramas Comprimento/Altura: _____ cm PC: _____ cm PT:

_____ cm PA: _____ cm Escore de Apgar 1º min: _____ 5º min: _____ () 9.Ignorado

HOSPITALIZAÇÕES

1º hospitalização

Data da entrada ____/____/____ Data da saída ____/____/____ Tempo total (dias): ____ Motivo da hospitalização: _____ Intercorrências: _____

Condições na alta hospitalar:

() Bom () Incerto () Limitado () Sem informação (Niemitz et al., 2017)

() Alta melhorada () Óbito. Se óbito, com quantos dias de vida: _____ dias.

Causa do óbito: _____ Alta com:

- Medicamentos: Não () Sim (), Qual(is): () Sem informação

- Dreno(s): Não () Sim (), Qual(is): _____

- Sonda(s): Não () Sim (), Qual(is): _____

- Outro(s) dispositivo(s): Não () Sim (), Qual(is): _____

- Ostomia(s): Não () Sim (), Qual(is): _____

2º hospitalização

Data da entrada ____/____/____ Data da saída ____/____/____ Tempo total (dias): ____

Motivo da hospitalização: _____

Intercorrências: _____

Condições na alta hospitalar:

() Bom () Incerto () Limitado () Sem informação (Niemitz et al., 2017)

() Alta melhorada () Óbito. Se óbito, com quantos dias de vida: _____ dias.

Causa do óbito: _____

Alta com:

- Medicamentos: Não () Sim (), Qual(is): () Sem informação

- Dreno(s): Não () Sim (), Qual(is): _____

- Sonda(s): Não () Sim (), Qual(is): _____

- Outro(s) dispositivo(s): Não () Sim (), Qual(is): _____

- Ostomia(s): Não () Sim (), Qual(is): _____

UNIDADE DE TERAPIA INTENSIVA (UTI)

Data de admissão na UTI ____/____/____ Data de alta da UTI ____/____/____

Idade: _____ dias

Tempo de internação na UTI: _____ dias. Óbito: () 1.Sim () 2.Não () 9.Ignorado

INTERNAÇÃO CLÍNICA

Data de admissão: ____/____/____ Data de admissão: ____/____/____
 Data de alta: ____/____/____ Data de alta: ____/____/____
 Idade: _____ dias
 Tempo de internação hospitalar: _____ dias. Óbito: () 1.Sim() 2.Não () 9.Ignorado
 Necessidade de reinternação na UTI na mesma hospitalização: () 1.Sim () 2.Não ()
 9.Ignorado

2 UNIDADE DE TERAPIA INTENSIVA (UTI)

Data de admissão na UTI ____/____/____ Data de alta da UTI
 ____/____/____ Idade: _____ dias
 Tempo de internação na UTI: _____ dias. Óbito: () 1.Sim () 2.Não () 9.Ignorado

INTERNAÇÃO CLÍNICA

Data de admissão: ____/____/____ Data de admissão: ____/____/____
 Data de alta: ____/____/____ Data de alta: ____/____/____
 Idade: _____ dias
 Tempo de internação hospitalar: _____ dias. Óbito: () 1.Sim() 2.Não () 9.Ignorado
 Necessidade de reinternação na UTI na mesma hospitalização: () 1.Sim () 2.Não ()
 9.Ignorado

3 UNIDADE DE TERAPIA INTENSIVA (UTI)

Data de admissão na UTI ____/____/____ Data de alta da UTI
 ____/____/____ Idade: _____ dias
 Tempo de internação na UTI: _____ dias. Óbito: () 1.Sim () 2.Não () 9.Ignorado

INTERNAÇÃO CLÍNICA

Data de admissão: ____/____/____ Data de admissão: ____/____/____
 Data de alta: ____/____/____ Data de alta: ____/____/____
 Idade: _____ dias
 Tempo de internação hospitalar: _____ dias. Óbito: () 1.Sim() 2.Não () 9.Ignorado
 Necessidade de reinternação na UTI na mesma hospitalização: () 1.Sim () 2.Não ()
 9.Ignorado

EQUIPE MULTIDISCIPLINAR QUE REALIZOU ATENDIMENTO NA UTI

Quantos atendimentos
(nº total de evoluções):

- 1.Assistente Social.
 2.Enfermeiro.
 3.Fisioterapeuta.
 4.Fonoaudiólogo.
 5.Nutricionista.
 6.Odontologista.
 7.Psicólogo.
 8.Técnico de enfermagem.
 9.Médicos.
 10. Médicos
 (com especialidade registrada)

11. Outros profissionais

PROCEDIMENTO TERAPÊUTICO UTILIZADO Colocação de marcapasso cardíaco **EQUIPE MULTIDISCIPLINAR QUE REALIZOU ATENDIMENTO NA INTERNAÇÃO**

Quantos atendimentos
(nº total de evoluções):

- 1.Assistente Social.
 2.Enfermeiro.
 3.Fisioterapeuta.

- () 4. Fonoaudiólogo.
 5. Nutricionista.
 () 6. Odontologista.
 7. Psicólogo.
 () 8. Técnico de enfermagem.
 9. Médicos.
 () 10. Médicos
 (com especialidade registrada)

() 11. Outros profissionais () 1. Sim. Data ____/____/____ Idade(dias) _____ Peso _____ gramas ()
 2. Não () 9. Ignorado Colocação () 1. Antes da cirurgia cardíaca () 2. Depois da cirurgia cardíaca () 3. Na
 cirurgia () 9. Ignorado Complicações:

PROCEDIMENTOS CARDÍACOS

3

1º procedimento (nome)

_____ Data
 ____/____/____. Peso na realização do procedimento _____ gramas. Idade
 (em dias) na realização do procedimento _____
 Dificuldades de alimentação pré-cirúrgicas () 1. Sim () 2. Não () 9. Ignorado
 Descrição _____
 _____ Tempo de circulação extracorpórea _____ minutos. () 1. Sim () 2. Não ()
 9. Ignorado Tempo cumulativo de circulação extracorpórea _____ segundos. ()
 9. Ignorado
 Tempo cumulativo de clampamento aórtico _____ segundos. () 9. Ignorado
 Duração do procedimento: _____ (minutos) () 9. Ignorado
 Sala de recuperação: () 1. Sim, quanto tempo (horas)? _____ () 2. Não () 9. Ignorado
 Encaminhamento pós-cirúrgico: () 1. UTI () 2. Internação clínica () 9. Ignorado
 Óbito transoperatório: () 1. Sim () 2. Não () 9. Ignorado
 Complicação(ões):

2º procedimento (nome)

_____ Data
 ____/____/____. Peso na realização do procedimento _____ gramas. Idade
 (em dias) na realização do procedimento _____
 Dificuldades de alimentação pré-cirúrgicas () 1. Sim () 2. Não () 9. Ignorado
 Descrição _____
 _____ Tempo de circulação extracorpórea _____ minutos. () 1. Sim () 2. Não ()
 9. Ignorado Tempo cumulativo de circulação extracorpórea _____ segundos. ()
 9. Ignorado
 Tempo cumulativo de clampamento aórtico _____ segundos. () 9. Ignorado
 Duração do procedimento: _____ (minutos) () 9. Ignorado
 Sala de recuperação: () 1. Sim, quanto tempo (horas)? _____ () 2. Não ()
 9. Ignorado Encaminhamento pós-cirúrgico: () 1. UTI () 2. Internação clínica ()
 9. Ignorado
 Óbito transoperatório: () 1. Sim () 2. Não () 9. Ignorado
 Complicação(ões):

PROCEDIMENTOS EXTRACARDÍACOS

1º procedimento (nome) _____
 Data ____/____/____. Peso na realização do procedimento _____ gramas.
 Idade (em dias) na realização do procedimento _____
 Dificuldades de alimentação pré-cirúrgicas () 1.Sim () 2.Não () 9.Ignorado
 Descrição _____
 Tempo de circulação extracorpórea _____ minutos. () 1.Sim () 2.Não () 9.Ignorado Tempo
 cumulativo de circulação extracorpórea _____ segundos. () 9.Ignorado
 Tempo cumulativo de clampamento aórtico _____ segundos. () 9.Ignorado
 Duração do procedimento: _____ (minutos) () 9.Ignorado
 Sala de recuperação: () 1.Sim, quanto tempo (horas)? _____ () 2.Não () 9.Ignorado
 Encaminhamento pós-cirúrgico: () 1.UTI () 2.Internação clínica () 9.Ignorado
 Óbito transoperatório: () 1.Sim () 2.Não () 9.Ignorado
 Complicação(ões): _____

2º procedimento (nome) _____
 Data ____/____/____. Peso na realização do procedimento _____ gramas.
 Idade (em dias) na realização do procedimento _____
 Dificuldades de alimentação pré-cirúrgicas () 1.Sim () 2.Não () 9.Ignorado
 Descrição _____
 _____ Tempo de circulação extracorpórea _____ minutos. () 1.Sim () 2.Não ()
) 9.Ignorado Tempo cumulativo de circulação extracorpórea _____ segundos. ()
 9.Ignorado
 Tempo cumulativo de clampamento aórtico _____ segundos. () 9.Ignorado
 Duração do procedimento: _____ (minutos) () 9.Ignorado
 Sala de recuperação: () 1.Sim, quanto tempo (horas)? _____ () 2.Não () 9.Ignorado
 Encaminhamento pós-cirúrgico: () 1.UTI () 2.Internação clínica () 9.Ignorado
 Óbito transoperatório: () 1.Sim () 2.Não () 9.Ignorado
 Complicação(ões): _____

FÁRMACOS ADMINISTRADOS DURANTE AS INTERNAÇÕES E COMPLICAÇÕES

1. Medicamento:

Dose	Prescrito por	Período inicial	Período final
		//	//
Complicação () Sim () Não. Se sim, qual?			

2. Medicamento:

Dose	Prescrito por	Período inicial	Período final
		//	//
Complicação () Sim () Não. Se sim, qual?			

3. Medicamento:

Dose	Prescrito por	Período inicial	Período final
		//	//
Complicação () Sim () Não. Se sim, qual?			

4. Medicamento:

Dose	Prescrito por	Período inicial	Período final
		//	//
Complicação () Sim () Não. Se sim, qual?			

5. Medicamento:

Dose	Prescrito por	Período inicial	Período final
		//	//
Complicação () Sim () Não. Se sim, qual?			

6. Medicamento:

Dose	Prescrito por	Período inicial	Período final
		//	//
Complicação () Sim () Não. Se sim, qual?			

7. Medicamento:

Dose	Prescrito por	Período inicial	Período final
		//	//
Complicação () Sim () Não. Se sim, qual?			

8. Medicamento:

Dose	Prescrito por	Período inicial	Período final
		//	//
Complicação () Sim () Não. Se sim, qual?			

9. Medicamento:

Dose	Prescrito por	Período inicial	Período final
		//	//
Complicação () Sim () Não. Se sim, qual?			

10. Medicamento:

Dose	Prescrito por	Período inicial	Período final
		//	//
Complicação () Sim () Não. Se sim, qual?			

3

DISPOSITIVOS INVASIVOS E NÃO INVASIVOS UTILIZADOS (em dias)**Cateteres periféricos () 1.Sim () 2.Não () 9.Ignorado**

Quantos? _____ Complicações: _____ Localização(ões): _____

Cateteres centrais () 1.Sim, se sim assinalar qual. () 2.Não () 9.Ignorado

- Monolúmen: () 8. Não se aplica. Quantos? _____ Tempo total de uso: _____ Localização(ões): _____ Complicações: _____
- Duplolúmen: () 8. Não se aplica. Quantos? _____ Tempo total de uso: _____ Localização(ões): _____ Complicações: _____
- Triplolúmen: () 8. Não se aplica. Quantos? _____ Tempo total de uso: _____ Localização(ões): _____ Complicações: _____
- Schiley: () 8. Não se aplica. Quantos? _____ Tempo total de uso: _____ Localização(ões): _____ Complicações: _____
- Swan-Ganz: () 8. Não se aplica. Quantos? _____ Tempo total de uso: _____ Localização(ões): _____ Complicações: _____
- PAM linha arterial: () 8. Não se aplica. Tempo total de uso: _____ Localização(ões): _____ Complicações: _____
- PICC: () 8. Não se aplica. Quantos? _____ Tempo total de uso: _____ Localização(ões): _____ Complicações: _____

Drenos () 1.Sim, se sim assinalar qual. () 2.Não () 9.Ignorado

- Derivação ventricular externa () 8. Não se aplica.
Tempo total de uso: _____ dias Localização: _____
Complicações: _____
- Dreno de tórax () 8. Não se aplica.
Tempo total de uso: _____ dias Localização: _____
Complicações: _____
- Portovac () 8. Não se aplica.
Tempo total de uso: _____ dias Localização: _____
Complicações: _____
- Penrose () 8. Não se aplica.
Tempo total de uso: _____ dias Localização: _____
Complicações: _____
- Pig tail () 8. Não se aplica.
Tempo total de uso: _____ dias Localização: _____
Complicações: _____
- Dreno de Jackson Pratt (JP) () 8. Não se aplica.
Tempo total de uso: _____ dias Localização: _____
Complicações: _____

Sondas () 1.Sim, se sim assinalar qual. () 2.Não () 9.Ignorado

- Nasogástrica (SNG) () 8. Não se aplica.
Tempo total de uso: _____ dias Localização: _____
Complicações: _____
- Nasoentérica (SNE): () 8. Não se aplica.
Tempo total de uso: _____ dias Localização: _____
Complicações: _____
- Vesical de demora (SVD): () 8. Não se aplica.
Tempo total de uso: _____ dias Localização: _____
Complicações: _____
- Vesical de alívio (SVA): () 8. Não se aplica.
Tempo total de uso: _____ dias Localização: _____
Complicações: _____

Outros dispositivos () 1.Sim, se sim assinalar qual. () 2.Não () 9.Ignorado

- Tenckoff (diálise peritoneal) () 8. Não se aplica.
Tempo total de uso: _____ dias Localização: _____
Complicações: _____
- Sengstaken-Blakemore (balão esofágico) () 8. Não se aplica.
Tempo total de uso: _____ dias Localização: _____
Complicações: _____

PROCEDIMENTOS INVASIVOS E NÃO INVASIVOS (dias)

Nutrição parenteral (NPT) () 1.Sim () 2.Não () 9.Ignorado

Tempo total de uso: _____ Via exclusiva: () 1.Sim () 2.Não
Complicações: _____

Oxigenioterapia () 1.Sim, se sim assinalar qual. () 2.Não () 9.Ignorado

- Óculos nasal: () 8. Não se aplica.
Quantos? _____ Tempo total de uso: _____
Complicações: _____
- Catéter nasal: () 8. Não se aplica.
Quantos? _____ Tempo total de uso: _____
Complicações: _____
- Máscara de Hudson: () 8. Não se aplica.
Quantos? _____ Tempo total de uso: _____

Complicações: _____

○ Máscara de Venturi: () 8. Não se aplica.

Quantos? _____ Tempo total de uso: _____

Complicações: _____

○ BIPAP: () 8. Não se aplica.

Quantos? _____ Tempo total de uso: _____

Complicações: _____

○ CPAP: () 8. Não se aplica.

Quantos? _____ Tempo total de uso: _____

Complicações: _____

Ventilação mecânica (entubação)

() 1. Sim, tempo _____ dias () Quantas vezes () 2. Não () 9. Ignorado

Complicações: _____

Traqueostomia

() 1. Sim, tempo _____ dias () 2. Não.

Alta com a traqueostomia: () 1. Sim () 2. Não () 8. Não se aplica. () 9. Ignorado

Necessidade de oxigenioterapia: () 1. Sim, _____ dias () 2. Não () 8. Não se aplica () 9. Ignorado

Complicações: _____

ECMO (oxigenação por membrana extracorpórea):

() 1. Sim, tempo _____ dias () 2. Não () 9. Ignorado

Complicações: _____

Hemodiálise

() 1. Sim, tempo _____ dias () 2. Não () 9. Ignorado Tipo(s): _____

Fístula: () 1. Sim () 2. Não Cateter: () 1. Schiley () 2. Triplo Schiley () 9. Ignorado Número de seções:

1. UTI: _____ 2. No andar: _____ 3. Após a alta: _____ Complicações: _____

Diálise peritoneal

() 1. Sim, tempo _____ dias () 2. Não () 9. Ignorado

Número de seções: 1. UTI: _____ 2. No andar: _____ 3. Após a alta: _____

Transfusões sanguíneas () 1. Sim, se sim assinalar qual. () 2. Não () 9. Ignorado

○ Sangue total: () 8. Não se aplica.

Quantos? _____ Volume: _____

Complicações: _____

○ CHAD: () 8. Não se aplica.

Quantos? _____ Volume: _____

Complicações: _____

○ Plaquetas: () 8. Não se aplica.

Quantos? _____ Volume: _____

Complicações: _____

○ Plasma: () 8. Não se aplica.

Quantos? _____ Volume: _____

Complicações: _____

○ Crioprecipitado: () 8. Não se aplica.

Quantos? _____ Volume: _____

Complicações: _____

Ostomias () 1. Sim, se sim assinalar qual. () 2. Não () 9. Ignorado

○ Gastrostomia: () 8. Não se aplica.

Quantos? _____ Tempo total de uso: _____

Localização(ões): _____

Complicações: _____ ○

○ Jejunostomia: () 8. Não se aplica.

Quantos? _____ Tempo total de uso: _____

Localização(ões): _____
 Complicações: _____ ○
 Nefrostomia: () 8. Não se aplica.
 Quantos? _____ Tempo total de uso: _____
 Localização(ões): _____
 Complicações: _____ ○
 Urostomia/Vesicostomia: () 8. Não se aplica.
 Quantos? _____ Tempo total de uso: _____
 Localização(ões): _____
 Complicações: _____ ○
 Ileostomia: () 8. Não se aplica.
 Quantos? _____ Tempo total de uso: _____
 Localização(ões): _____
 Complicações: _____ ○
 Colostomia: () 8. Não se aplica.
 Quantos? _____ Tempo total de uso: _____
 Localização(ões): _____
 Complicações: _____

OUTROS PROCEDIMENTOS

- Aspiração de vias aéreas: () 1.Sim. () 2.Não () 9.Ignorado

Quantos? _____ Tempo total de uso: _____

Complicações: _____

- Curativos: () 1.Sim. () 2.Não () 9.Ignorado Tipo: _____

Quantos? _____ Tempo total de uso: _____

Complicações: _____

- Curativos: () 1.Sim. () 2.Não () 9.Ignorado Tipo: _____

Quantos? _____ Tempo total de uso: _____

Complicações: _____

- Curativos: () 1.Sim. () 2.Não () 9.Ignorado Tipo: _____

Quantos? _____ Tempo total de uso: _____

Complicações: _____

EXAMES E TESTES DIAGNÓSTICOS	Sim	Não	Quantidade (unidade)
Eletroencefalograma			
Raio-X de crânio e face			

Ultrassonografia cerebral			
TC de crânio			
RM de crânio			
Ecocardiograma			
Eletrocardiograma			
Raio-X de tórax			

TC de tórax			
RM de tórax			
Ultrassonografia de tórax			
Raio-X de abdome			
TC de abdome			
RM de abdome			
Ultrassonografia abdominal total			
Ultrassonografia de vias urinárias			
Raio-X de bacia/pelve			
Ultrassonografia pélvica			
Raio-X de ossos longos dos membros superiores			
Raio-X de ossos longos dos membros inferiores			
Raio-X de mãos			
Raio-X de pés			
Raio-X de coluna			
Outro(s):			
Outro(s):			
Outro(s):			
Outro(s):			
TOTAL DE EXAMES REALIZADOS			

BIOQUÍMICA E EXAMES LABORATORIAIS	Sim	Não	Quantidade (unidade)
Ácido úrico			
Albumina			
Cálcio iônico			
Cálcio total			

Creatinina			
Ferritina			
Fosfatase alcalina			
Fósforo			
Gasometria arterial			
Gasometria venosa			
GGT			
Glicemia capilar			
Glicemia de jejum			
Hemograma			
Lactato			
Magnésio			
Plaquetas			
Potássio			
Proteína C reativa			
QUE			
Sódio			
Tempo de protrombina (TAP)			
Tempo de tromboplastina parcial ativada (TTPA)			
TGO			

TGP			
Ureia			
Outro(s):			
Outro(s):			
Outro(s):			
Outro(s):			
Outro(s):			
TOTAL DE EXAMES REALIZADOS			

7

CULTURAIS

Hemocultura

() 1.Sim. () 2.Não () 9.Ignorado Quantos? _____

Patógeno(s): _____

Urocultura

() 1.Sim. () 2.Não () 9.Ignorado informação. Quantos? _____

Patógeno(s): _____

Cultura de ponta de cateter

() 1.Sim. () 2.Não () 9.Ignorado Quantos? _____

Patógeno(s): _____

Aspirado brônquico (teste de escarro)

() 1.Sim. () 2.Não () 9.Ignorado Quantos? _____

Patógeno(s): _____

Outro: _____

() 1.Sim. () 2.Não () 9.Ignorado Quantos? _____

Patógeno(s): _____

DIAGNÓSTICOS

1. Qual: _____ CID-10 _____

2. Qual: _____ CID-10 _____

3. Qual: _____ CID-10 _____

EVOLUÇÃO**NEUROPSICOMOTORA**

Sim Se sim, meses Não Não sabe

Sorriso social

Sustentou a cabeça

Sentou com apoio

Sentou sem apoio

Ficou em pé com apoio

Engatinhou

Andou com apoio

Andou sozinho

Controle de esfíncteres/uso de fraldas

Epilepsia antes da cirurgia

Epilepsia após a cirurgia

Dificuldade física / presença de alguma limitação: () 1.Sim. () 2.Não () 9.Ignorado

Se sim, descrever: _____

Outros sintomas neurológicos: () 1.Sim. () 2.Não () 9.Ignorado

Se sim, qual(is) _____

Presença de sintomas comportamentais: () 1.Sim. () 2.Não () 9.Ignorado

Se sim, descrever: _____

Atraso no desenvolvimento neuropsicomotor: () 1.Sim. () 2.Não () 9.Ignorado

8

FALA

Atraso na fala: () 1.Sim. () 2.Não () 9.Ignorado

Primeiras palavras: () 1.Sim. Meses: _____ () 2.Não () 9.Ignorado

Primeiras frases: () 1.Sim. Meses: _____ () 2.Não () 9.Ignorado

APRENDIZADO

Escola () 1.Regular () 2.APAE () 3.Especial () 4.Outra.

Especificar _____

Frequentando a escola () 1.Sim. () 2.Não () 9.Ignorado

Se sim, qual série? _____

Alfabetizado () 1.Sim. () 2.Não () 9.Ignorado

(alfabetização é a aprendizagem do uso de códigos, o alfabeto, habilitando o aprendiz à leitura e à escrita, TFOUNI, 1995, p. 11). Repetência escolar () 1.Sim. () 2.Não () 9.Ignorado

Se sim, quantas vezes? _____ Qual(is) série(s)

ESTIMULAÇÃO PRECOCE

Realizou estimulação precoce: () 1.Sim. () 2.Não () 9.Ignorado

() 1.Fonoaudiologia () 2.Terapia ocupacional () 3.Fisioterapia () 4.Outro,

qual(is) _____ Uso de sala de recursos, reforço ou similares () 1.Sim. Se sim,

qual _____ () 2.Não

COMORBIDADES

Diagnóstico de algum outro problema de saúde ocorrido fora das hospitalizações:

() 1.Sim. () 2.Não () 9.Ignorado

Intercorrência 1: _____ Idade: _____

Tratamento: _____

Intercorrência 2: _____ Idade: _____

Tratamento: _____

ACOMPANHAMENTO

Realiza acompanhamento com algum profissional: () 1.Sim. () 2.Não () 9.Ignorado

Se sim, qual(is):

GENÉTICA

Presença de malformação cardíaca maior associada: () 1.Sim. () 2.Não () 9.Ignorado

Faz uso de medicação(ões):

() 1.Sim. () 2.Não () 9.Ignorado

Aspecto sindrômico ao exame físico:

() 1.Sim. () 2.Não. () 9.Ignorado

Diagnóstico sindrômico final:

() 1.Síndrome conhecida. Qual:

_____ () 2.Síndrome não conhecida.

() 3.Cardiopatia associada dismorfias.

() 4.Cardiopatia isolada.

Diagnóstico cardiológico:

Cardiopatia complexa: () 1.Sim () 2.Não () 9.Ignorado

Cardiopatia cianótica: () 1.Sim () 2.Não () 9.Ignorado

Fenótipo sindrômico: () 1.Sim () 2.Não () 9.Ignorado

CARIÓTIPO DE ALTA RESOLUÇÃO

() 1.Sim, resultado: _____ () 2.Não () 9.Ignorado

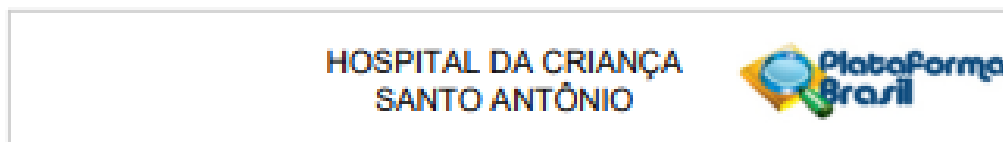
7.2. Tabela com características dos pacientes que vieram a óbito

Tabela: características dos pacientes que vieram a óbito

Variáveis	n(%)	
Sexo	Masculino	Feminino
	8(72,7)	3(27,3)
Parto	Vaginal	Cesáreo
	6(54,5)	5(45,5)
Idade gestacional	Pré-termo	Termo
	4(36,4)	7(63,6)
Pré-natal	Sim	Não
	10(90,9)	1(9,1)
Síndrome de Down	1(10)	9(90)
Cardiopatía Cianótica	7(63,6)	4(36,4)
Cardiopatía Complexa	8(72,7)	3(27,3)
Alteração numérica	1(10)	9(90)
Alteração estrutural	0(0)	10(100)
Doença materna	4(36,4)	7(63,6)
Baixo peso ao nascimento <2500 gramas	4(36,4)	7(63,6)
Óbito <1000 dias de vida	8(72,7)	3(27,3)

8. ANEXOS

8.1. Parecer consubstanciado do CEP



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Avaliação clínica e prognóstico de pacientes com cardiopatia congênita: um olhar multidisciplinar.

Pesquisador: Rafael Fabiano Machado Rosa

Área Temática: Genética Humana;
(Trata-se de pesquisa envolvendo Genética Humana que não necessita de análise ética por parte da CONEP.);

Versão: 1

CAAE: 70526417.8.0000.5683

Instituição Proponente: Hospital da Criança Santo Antônio - Santa Casa/RS

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 2.179.965

Apresentação do Projeto:

A cardiopatia congênita (CC) é um conjunto de anormalidades estruturais e funcionais do coração e grandes vasos, que podem surgir durante a embriogênese cardíaca (Fahed et al., 2013). É a alteração congênita mais comum e uma das principais causas de morbidade infantil relacionadas a malformações congênitas. Com incidência de 19 a 75 casos a cada mil nascidos vivos (Bruneau,2008), está presente em maiores proporções em casos de aborto com tendência para uma maior ocorrência de lesões complexas, estando algumas destas malformações relacionadas com anormalidades cromossômicas (Hoffman, 1995).

A etiologia da CC é complexa e multifatorial, com cerca de 80% das cardiopatias congênitas surgindo através da combinação de fatores genéticos e ambientais. Cerca de 20% dos casos podem ser atribuídos a anomalias cromossômicas, síndromes mendelianas, desordens genéticas não síndrômicas ou teratógenos (Blue et al., 2012). Geneticamente é uma doença heterogênea, sendo que, até o momento, 55 genes humanos aparecem envolvidos na CC isolada ou em síndromes genéticas, onde a cardiopatia faz parte do fenótipo. Entretanto, estudos em ratos revelaram mais de 500 genes que, quando mutados, conduzem a defeitos cardíacos, possibilitando a investigação de outros genes

Endereço: Av. Independência, 155

Bairro: INDEPENDENCIA

CEP: 90.035-074

UF: RS

Município: PORTO ALEGRE

Telefone: (51)3214-8997

Fax: (51)3214-8997

E-mail: cephca@santacasa.iche.br

HOSPITAL DA CRIANÇA
SANTO ANTÔNIO



Continuação do Parecer: 2.179.985

humanos que estejam envolvidos como desencadeantes da doença (Andersen et al., 2014). A ampliação do conhecimento relacionado às CCs avançou muito desde sua descrição e classificação, possibilitando diagnósticos mais precisos e intervenções já no período pré-natal, aumentando as perspectivas de recém-nascidos afetados. Contudo, ainda é necessária uma abordagem mais específica, do ponto de vista da genética molecular, a fim de estudar genes e rotas específicas do desenvolvimento cardíaco humano e da patologia molecular dessas malformações. Assim, novas medidas profiláticas, estratégias de tratamento e até mesmo novos tratamentos poderão ser desenvolvidos.

Objetivo da Pesquisa:

Objetivo geral: Verificar aspectos clínicos, laboratoriais e prognósticos em pacientes com cardiopatia congênita, hospitalizados pela primeira vez na unidade de terapia intensiva (UTI) do Hospital da Criança Santo Antônio (HCSA).

Objetivos específicos:

- Correlacionar o contexto gestação, parto, procedimento cirúrgico com o prognóstico de pacientes que realizaram procedimento cirúrgico para correção de CC;
- Verificar manifestações fonocardiológicas, como distúrbio da deglutição e aspiração;
- Verificar manifestações nutricionais, como peso, consumo de energia e fatores perioperatórios;
- Verificar manifestações associadas à realização do procedimento anestésico operatório.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Riscos: Este estudo apresenta riscos mínimos, pois os dados serão coletados nos prontuários, sem necessidade de contato presencial ou telefônico com os pacientes.

Benefícios: A partir deste estudo pretende-se avaliar possíveis associações da cardiopatia congênita com aspectos nutricionais, fonocardiológicos e prognóstico pós-cirúrgico, que possam auxiliar no tratamento e melhora no prognóstico dos pacientes.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

A soma dos conhecimentos obtidos a partir das diferentes abordagens envolvidas no atendimento dos pacientes com cardiopatias congênitas deverá resultar na redução de tempo de internação hospitalar, portanto na otimização do uso dos leitos hospitalares e na diminuição de sofrimento de pacientes e familiares.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

O Termo de consentimento livre e esclarecido, não consta, pois a pesquisa utilizará informações coletadas em prontuários médicos.

Endereço: Av. Independência, 155
Bairro: INDEPENDENCIA CEP: 90.035-074
UF: RS Município: PORTO ALEGRE
Telefone: (51)3214-8997 Fax: (51)3214-8997 E-mail: caphcsa@hscasa.iche.br

HOSPITAL DA CRIANÇA
SANTO ANTÔNIO



Continuação do Parecer: 2.179.965

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Projeto aprovado sem pendências.

Considerações Finais a critério do CEP:

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BASICAS_DO_P ROJETO_925418.pdf	28/06/2017 19:34:03		Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	CartaTCLE.pdf	28/06/2017 19:33:40	Jamile Dutra Comeia	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Projeto.pdf	25/06/2017 23:19:54	Jamile Dutra Comeia	Aceito
Outros	TermoRelatorio.pdf	25/06/2017 23:16:02	Jamile Dutra Comeia	Aceito
Outros	TermoCAP.pdf	25/06/2017 23:15:45	Jamile Dutra Comeia	Aceito
Outros	UtilizacaoDadosProntuarios.pdf	25/06/2017 23:15:10	Jamile Dutra Comeia	Aceito
Outros	RiscosBeneficios.pdf	25/06/2017 23:14:41	Jamile Dutra Comeia	Aceito
Outros	IsencaoOnus.pdf	25/06/2017 23:14:15	Jamile Dutra Comeia	Aceito
Outros	PublicacaoDados.pdf	25/06/2017 23:13:51	Jamile Dutra Comeia	Aceito
Outros	UsoDadosMateriais.pdf	25/06/2017 23:13:20	Jamile Dutra Comeia	Aceito
Outros	Confidencialidade.pdf	25/06/2017 23:12:52	Jamile Dutra Comeia	Aceito
Outros	Formulario.pdf	25/06/2017 23:12:28	Jamile Dutra Comeia	Aceito
Orçamento	Orcamento.pdf	25/06/2017 23:11:48	Jamile Dutra Comeia	Aceito
Cronograma	Cronograma.pdf	25/06/2017 23:11:29	Jamile Dutra Comeia	Aceito
Folha de Rosto	FolhaRostaRafa.pdf	25/06/2017 23:09:45	Jamile Dutra Comeia	Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Endereço: Av. Independência, 155

Bairro: INDEPENDENCIA

CEP: 90.035-074

UF: RS

Município: PORTO ALEGRE

Telefone: (51)3214-8997

Fax: (51)3214-8997

E-mail: cep@hcsa@hscasa.icha.br

HOSPITAL DA CRIANÇA
SANTO ANTÔNIO



Continuação do Processo: 2.179.665

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

PORTO ALEGRE, 20 de Julho de 2017

Assinado por:
Catiane Zanin Cabral
(Coordenador)

Endereço: Av. Independência, 155

Bairro: INDEPENDENCIA

CEP: 96.035-074

UF: RS

Município: PORTO ALEGRE

Telefone: (51)3214-8997

Fax: (51)3214-8997

E-mail: cephcsa@unicasa.tcha.br