UNIVERSIDADE FEDERAL DE CIÊNCIAS DA SAÚDE DE PORTO ALEGRE – UFCSPA
CURSO DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS DA REABILITAÇÃO

Gabriela Feltez

Capacidade de Exercício em Crianças e Adolescentes com Cardiopatia Congênita Cianótica Corrigida

Porto Alegre
2013

Catalogação na Publicação

Feltez, Gabriela
Capacidade de exercício em crianças e adolescentes com cardiopatia congênita cianótica corrigida / Gabriela Feltez. -- 2013.
93 p. : il., tab. ; 30 cm.

Dissertação (mestrado) -- Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre, Programa de Pós-Graduação em Ciências da Reabilitação, 2013.

Orientador(a): Prof. Dra. Janice Luisa Lukrafka ; coorientador(a): Prof. Dra. Lúcia Campos Pellanda.

1. Capacidade de exercício. 2. Crianças e adolescentes. 3. Cardiopatia congênita. I. Título.

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

Gabriela Feltez

Capacidade de Exercício em Crianças e Adolescentes com Cardiopatia Congênita Cianótica Corrigida

Dissertação submetida ao Programa de Pós-Graduação em Ciências da Reabilitação da Fundação Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre como requisito para a obtenção do grau de Mestre

Orientadora: Dra. Janice Luisa Lukrafka
Co-orientadora: Dra. Lúcia Campos Pellanda

Porto Alegre
2013

Ao meu amado noivo Luciano, companheiro de todas as horas e ao nosso filho Thomaz, que nasce no bojo deste trabalho.

AGRADECIMENTOS

Agradeço a Deus pela oportunidade de crescimento e evolução.

À minha querida mãe Maria Heloiza, pois levo comigo a certeza de que está me protegendo e inspirando para que eu trilhe o melhor caminho.

À minha irmã Manuela, pelo apoio constante e palavras de incentivo. Sempre que preciso, sem questionar ela está lá.

Ao meu amado noivo Luciano, tua paciência, teu amor e a força com que acredita em mim faz com que eu queira ser uma pessoa melhor todos os dias.

Ao meu afilhado João Pedro e meu sobrinho André Luiz, vocês são a razão para que eu queira ser um exemplo positivo nas suas vidas. Amo vocês!

À minha orientadora, professora Janice Luisa Lukrafka Tartari pelos ensinamentos, troca de experiência, pela paciência e respeito quanto as minhas limitações. Obrigada pelo incentivo, apoio e pela tua amizade.

À minha co-orientadora, professora Lúcia Campos Pellanda, pelo auxílio durante todo o processo de construção desse trabalho.

Ao professor Christian Corrêa Coronel, por ceder o espaço e material necessário para as coletas. Pelas opiniões sempre pertinentes, que por muitas vezes me auxiliaram a encontrar um caminho.

À minha amiga Patrícia Klahr, pelo auxílio e especialmente pela amizade e companheirismo.

À minha amiga Cinara Stein pelas palavras de tranquilidade e de apoio; por me ensinar muito a respeito da vida e do mestrado.

Aos meus queridos amigos e colegas de mestrado, essa turma maravilhosa com quem pude compartilhar as incertezas e a ansiedade, mas também bons momentos. Aprendi muito com cada um de vocês!

Ao chefe do Laboratório de Análises Clínicas Emerson Abreu Marques e aos coletadores Rodrigo Flores Nascimento e Glaci Teixeira Grendini pelo auxílio com os exames.

Ao Rialdo Braga Marques funcionário do Serviço de Arquivo Médico e

Estatística (SAME) pelo auxílio na busca de prontuários.

À professora Melissa Markoski, pelo empréstimo de materiais e pelo auxílio com as análises de laboratório.

Ao pessoal da secretaria de pós-graduação, em especial à Adriana Szimanski e à Márcia May Chiarelli.

A todos que não foram citados, mas que de alguma forma contribuíram para a realização deste trabalho, muito obrigada!

“ É durante as fases de maior adversidade que surgem as grandes oportunidades de se fazer o bem a si mesmo e aos outros ” .

(Dalai Lama)

RESUMO

A cardiopatia congênita atinge cerca de 8/1000 nascidos vivos no mundo. As alterações hemodinâmicas advindas da doença, associadas à insegurança dos familiares em permitir a realização de exercício, são responsáveis pela reduzida capacidade de exercício, determinando consequentemente um prejuízo na qualidade de vida. Objetivos: avaliar a capacidade de exercício em crianças e adolescentes com cardiopatia congênita cianótica corrigida. Secundariamente, avaliar a força muscular respiratória, os níveis séricos de peptídeo natriurético tipo B (BNP) e a função cardíaca bem como a possível associação entre estas variáveis. Métodos: Trata-se de um estudo transversal que avaliou 48 crianças e adolescentes de seis a 18 anos provenientes do ambulatório do Instituto de Cardiologia/Fundação Universitária de Cardiologia. Os pacientes realizaram teste de caminhada de seis minutos-TC6, avaliação das pressões inspiratória e expiratória máximas, dosagem sérica do peptídeo natriurético tipo B e ecocardiografia. Resultados: A média de idade foi de 13,3±4,1 anos e a cardiopatia mais prevalente foi a tetralogia de *Fallot* 54,2%, seguida da transposição de grandes vasos 16,7%. A média da distância percorrida no TC6' foi de 452,7±73,2 metros, valores significativamente abaixo (69%) do predito ($p<0,001$). A pressão inspiratória máxima foi acima do predito (111,4%) com média de 58,2±22,3 ($p=0,56$), e a média da pressão expiratória máxima foi de 63,2±23,3 cmH_2O, significativamente abaixo (63%) do predito ($p<0,001$). Cinquenta por cento da amostra era eutrófica e 37,5% apresentaram sobrepeso/obesidade. O peptídeo natriurético tipo B foi elevado em todos os pacientes, sendo a mediana de 2087,17 (502,54 a 4768,05). A mediana da fração de ejeção ventricular foi de 65,9 (41 a 100). Não houve correlação entre o teste de caminhada de seis minutos e a fração de ejeção ventricular esquerda ($r= -0,05$; $p= 0,72$), a força muscular inspiratória ($r= 0,03$; $p= 0,81$), a força muscular expiratória ($r= 0,09$; $p= 0,05$) e o BNP ($r= - 0,04$; $p= 0,77$). Conclusão: Crianças e adolescentes com cardiopatia congênita cianótica demonstraram menor capacidade de exercício e força muscular expiratória. Não foram encontradas associações entre a capacidade de exercício, força muscular respiratória, peptídeo natriurético tipo B e fração de ejeção ventricular esquerda.

Palavras-chave: Teste de Caminhada de Seis Minutos; Força Muscular Respiratória; Peptídeo Natriurético tipo B; Fração de Ejeção Ventricular.

ABSTRACT

Congenital heart disease affects about 8/1000 alive births in the world. Hemodynamic changes resulting from disease, associated with anxiety of families to allow the completion of exercise are responsible for reduced exercise capacity, determining consequently loss of quality of life. Objectives: To assess exercise capacity in children and adolescents with surgically corrected congenital cyanotic. Secondly, assess respiratory muscle strength, serum B -type natriuretic peptide (BNP) and cardiac function as well as the possible association between these variables. Methods: This was a cross-sectional study that evaluated 48 children and adolescents aged six to 18 years from the outpatient department of the Instituto de Cardiologia/Fundação Universitária de Cardiologia. Patients underwent six-minute walk test - 6MWT, assessment of maximal inspiratory and expiratory pressures, serum B -type natriuretic peptide dosage and echocardiography. Results: Mean age was 13,3±4,1 years and heart disease more prevalent was tetralogy of Fallot 54,2%, followed by transposition of great vessels 16,7%. The average distance traveled in 6MWT was 452,7±73,2 meters, significantly below (69%) of predicted (p< 0,001). Maximal inspiratory pressure was above the predicted (111,4%), mean of 58,2±22,3 (p= 0,56) and mean expiratory pressure was 63,2 ± 23,3 cmH_2O, significantly lower (63%) of predicted (p< 0,001). Fifty percent of the sample were eutrophic and 37,5% were overweight/obese. B-type natriuretic peptide was elevated in all patients, with a median of 2087,17 (502,54 to 4768,05). The median left ventricular ejection fraction was 65,9 (41-100). There was no correlation between the six-minute walk test and left ventricular ejection fraction (r= -0,05; p= 0,72), inspiratory muscle strength (r= 0,03 ; p= 0,81), expiratory muscle strength (r= 0,09 ; p= 0;05) and BNP (r= -0,04 ; p= 0,77). Conclusion: Children and adolescents with congenital cyanotic heart disease demonstrated lower exercise capacity and expiratory muscle strength. No associations were found between exercise capacity, respiratory muscle strength, B-type natriuretic peptide and left ventricular ejection fraction.

Key words: Six-Minute Walk Test; Respiratory Muscle Strength; B-Type Natriuretic Peptide; Stroke Volume.

LISTA DE FIGURAS

Figura 1- Prevalência das cardiopatias congênitas no estudo..... 78

Figura 2- Comparação entre o comportamento da pressão expiratória máxima em relação à gravidade das lesões residuais.....79

LISTA DE TABELAS

Tabela 1- Classificação das cardiopatias congênitas..... 18

Tabela 1- Caracterização da amostra.....75

Tabela 2- Comparação dos valores observados com os valores preditos para força mucsular respiratória e distância percorrida.....76

Tabela 3- Correlação entre distância percorrida, fração de ejeção ventricular, força muscular respiratória e peptídeo natriurético tipo B.....77

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AHA: American Heart Association
ANP: Atrial Natriuretic Peptide
ATS: American Thoracic Society
AVE: Acidente Vascular Encefálico
BNP: Brain Natriuretic Peptide
CC: Cardiopatia Congênita
CIA: Comunicação Interatrial
CIV: Comunicação Interventricular
CmH_2O: Centímetros de Água
CoAo: Coarctação da Aorta
CRM: Cirurgia de Revascularização do Miocárdio
Delta D: Fração de Encurtamento Ventricular
DPOC: Doença Pulmonar Obstrutiva Crônica
FEVE: Fração de Ejeção Ventricular Esquerda
FNA: Fator Natriurético Atrial
HAP: Hipertensão Arterial Pulmonar
IC: Insuficiência Cardíaca
IMC: Índice de Massa Corporal
LA: Limiar Anaeróbio
ml/min/Kg: Mililitro/minuto/kilograma
mmHg: Milímetro de Mercúrio
mmol: Milimol
NCHS: National Center for Health Statistics
OMS: Organização Mundial da Saúde
OR: Odds Ratio
PCA: Persistência do Canal Arterial
PEmax: Pressão Expiratória Máxima
Pg/dl: Picogramas por Decilitro
PImax: Pressão Inspiratória Máxima
RC: Reabilitação Cardíaca
SpO_2: Saturação Periférica de Oxigênio
TC6M: Teste de Caminhada de Seis Minutos
TCPE: Teste Cardiopulmonar de Exercício
TGV: Transposição de Grandes Vasos
VE: Ventrículo Esquerdo
VO_2: Consumo de Oxigênio
VO_2max: Consumo Máximo de Oxigênio
VS: Volume Sistólico
WHO: World Health Organization

SUMÁRIO

CAPÍTULO 1

1 INTRODUÇÃO…… 13

2 REVISÃO DE LITERATURA…… 17

2.1CARDIOPATIAS CONGÊNITAS……..... 17
2.2CLASSIFICAÇÃO E EPIDEMIOLOGIA…….……..... 18
2.3MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS PRECOCES DAS CARDIOPATIAS CONGÊNITAS……. 19
2.4MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS TARDIAS DAS CARDIOPATIAS CONGÊNITAS……..... 21
2.4.1Crescimento e Desenvolvimento das Crianças nas Cardiopatias Congênitas……..... 21
2.4.2Intolerância ao Exercício e Relação com Atividade Física……..... 23
2.5AVALIAÇÃO DA CAPACIDADE DE EXERCÍCIO.....……..... 25
2.5.1 Teste de Exercício Cardiopulmonar……..... 26
2.5.2Teste de Caminhada de Seis Minutos…… 28
2.5.3 Força Muscular Respiratória…….. 31
2.6 PEPTÍDEO NATRIURÉTICO TIPO B……..... 33
2.6.1 Estabilidade e Relevância Clínica do Peptídeo Natriurético tipo B……. 36
2.7ALTERAÇÕES ECOCARDIOGRÁFICAS DA CARDIOPATIA CONGÊNITA..... 37
2.8 JUSTIFICATIVA.....…… 39
2.9 OBJETIVO GERAL.....……..... 40
2.9.1 Objetivos Específicos…….. 40

3 REFERÊNCIAS DA REVISÃO……... 41

4 ARTIGO…….. 52

5 CONCLUSÃO GERAL…….. 80

ANEXOS

Anexo A – Ficha de avaliação
Anexo B – TCLE
Anexo C – Parecer CEP ICFUC
Anexo D – Parecer CEP UFCSPA
Anexo E – Normas do periódico Arquivos Brasileiros de Cardiologia

1 INTRODUÇÃO

A sobrevida de crianças nascidas com cardiopatia congênita tornou-se possível em meados de 1950, com o advento da cirurgia cardíaca, onde procedimentos cirúrgicos relativamente simples começaram a ser realizados (PRATES, 1999).

Assim, com o aperfeiçoamento das técnicas cirúrgicas, tornou-se possível a correção das cardiopatias congênitas de grande complexidade, auxiliando esse grupo de pacientes com características extremamente peculiares a chegar à vida adulta em um estado de saúde relativamente satisfatório. Entretanto, limitações físicas, funcionais e emocionais permaneceram principalmente naqueles com cardiopatias graves (FOX et al., 2010).

Em comparação com os últimos 50 anos, a evolução de métodos diagnósticos como a ecodopplercardiografia contribuíram para a adequada avaliação sobre a incidência das cardiopatias congênitas devido à capacidade deste exame, hoje considerado padrão-ouro, em detectar lesões menos graves (SANTOS et al., 2012).

Atualmente a incidência das cardiopatias congênitas entre países europeus e americanos é de 7,2/1000 e 10/1000 nascidos vivos, respectivamente (Dolk et al., 2011; Hoffman e Kaplan, 2002). Nos países da América do Sul, incluindo o Brasil, a incidência é de 8/1000 nascidos vivos (PEDRA et al., 2009).

O aumento das exigências metabólicas acompanhado de fatores endócrinos, prejuízo do estado hemodinâmico, hipoxemia e déficit nutricional contribuem para uma série de alterações nesse grupo de pacientes durante a fase de crescimento até atingirem a vida adulta (Vogt et al., 2007; Peterson e Wetzel, 2004; Schuurmans et al., 1998). Assim, pode ocorrer frequentemente prejuízo do crescimento e desenvolvimento com redução principalmente da altura corporal (Witzel et al., 2010), o aumento nos índices de sobrepeso e obesidade, bem como alterações no perfil lipídico (Mitchell et al., 1995; Shustak et al., 2012). Soma-se a isso, o impacto emocional negativo, a superproteção familiar e a incerteza sobre seu estado de saúde geral e condição física (DALIENTO et al., 2005).

Apesar dos avanços tecnológicos no que tange aos métodos diagnósticos e

às técnicas cirúrgicas, as complicações advindas de tal procedimento aliadas à gravidade das lesões residuais e aos potenciais hábitos de vida deletérios, tem causado importante impacto na capacidade de exercício (LUCHESE et al. 2004).

A limitação na capacidade de exercício nas crianças e adolescentes com cardiopatia congênita é resultado da combinação de fatores tais como redução da função pulmonar com possível presença de hipertensão arterial pulmonar, presença de arritmias (Auslender et al., 2000), alterações neurohumorais que refletem sobrecarga de volume ou pressão ventricular e prejuízo do metabolismo muscular devido à baixa oferta de oxigênio aos músculos em exercício (MATTHEWS et al., 2006).

Atualmente, a avaliação da capacidade de exercício na população de crianças com cardiopatia congênita, com vistas à recomendação para a prática desportiva ou recreacional segura tem sido realizada de maneira mais extensiva (ROUSH et al., 2006).

Os testes mais utilizados para avaliar o desempenho aeróbico nesse grupo de pacientes, em ordem de importância são o Teste de Exercício Cardiopulmonar (TCPE) e o Teste de Caminhada dos Seis Minutos (TC6M) (AMERICAN THORACIC SOCIETY, 2002; AMERICAN THORACIC SOCIETY, 2003).

O TCPE considerado padrão ouro, é um teste máximo, de variáveis diretas e consistentes, capaz de quantificar precisamente o desempenho cardiorrespiratório de indivíduos saudáveis ou doentes. Entretanto, é um método pouco utilizado na prática clínica que necessita de equipe treinada para realização, equipamentos específicos e ainda possui um custo relativamente elevado (Harkel et al., 2011). Adicionalmente, pacientes com doenças crônicas parecem ter maior dificuldade em atingir um ponto de esforço máximo necessário para a avaliação adequada da capacidade de exercício (HARKEL et al., 2011).

Da mesma forma, o TC6M tem sido amplamente utilizado para avaliar o desempenho cardiorrespiratório. Este por sua vez, é um teste submáximo cujas variáveis informam acerca do funcionamento dos sistemas muscular e circulatório integrados ao desempenho respiratório e cardíaco durante a demanda de exercício. Normalmente é um teste bem tolerado por indivíduos em situação de doença, pois

representa a realidade de vida diária dos pacientes em nível submáximo, além de possuir um custo significativamente menor (ELVED et al., 2006).

A avaliação da força muscular respiratória, embora seja um critério de avaliação subutilizado em crianças cardiopatas, também é uma informação útil sobre o desempenho dos músculos esqueléticos normalmente comprometidos nessa população (Wagener et al., 1984). Nesse contexto, a avaliação da força muscular respiratória através da manovacuometria é capaz de refletir o impacto de certas doenças sobre os músculos respiratórios.

A mensuração das pressões respiratórias máximas é frequentemente utilizada em pacientes com doença pulmonar obstrutiva crônica, naqueles com insuficiência cardíaca (IC), em crianças com fibrose cística e asma (Oliveira et al., 2012) e nas doenças neuromusculares. Entretanto, pouco se conhece a respeito do impacto da cardiopatia congênita sobre os músculos respiratórios, permanecendo esta lacuna na avaliação da capacidade funcional desses pacientes (DOMENECH-CLAR et al., 2003).

A possibilidade de rastrear doenças cardíacas através de marcadores sanguíneos específicos é uma rotina bastante conhecida nos centros de referência em saúde (NEIL et al., 2000).

De um modo geral, as doenças cardíacas promovem alterações hemodinâmicas que podem ser identificadas através de marcadores sanguíneos específicos. A norepinefrina e a endotelina, por exemplo, são capazes de prognosticar morbidade e mortalidade em pacientes com IC crônica, independente da clínica presente (Krum et al., 1995; Kraemer et al., 1993). Entretanto, a longa espera para obtenção dos resultados desses marcadores, fazem do peptídeo natriurético tipo B (BNP) uma opção mais simples, rápida e confiável (OHUSHI et al., 2003).

Este neurohormônio utilizado com maior frequência nas últimas duas décadas, parece ser capaz de diferenciar jovens saudáveis dos cardiopatas através da sensível elevação do seu nível plasmático na presença de sobrecarga ventricular pressórica ou volumétrica (Cantinotti et al., 2009). Além de ser utilizado como preditor de mortalidade em pacientes adultos com insuficiência cardíaca (Wallen et

al., 1997), o BNP está sendo utilizado atualmente como marcador de reduzida capacidade de exercício em adultos com cardiopatia congênita (Trojnarska et al., 2007) e crianças com insuficiência cardíaca (KRUGER et al., 2002).

Desta forma, percebe-se que a literatura atual traz resultados diversos a respeito da limitação da capacidade de exercício, bem como das formas de avaliá-la nos pacientes pediátricos com cardiopatia congênita cianótica.

Portanto, o objetivo desta revisão de literatura foi abordar as características gerais das cardiopatias congênitas cianóticas, além das limitações e métodos de avaliação da capacidade de exercício de pacientes com cardiopatia congênita cianótica corrigida.

2 REVISÃO DE LITERATURA - CONTEXTUALIZAÇÃO

2.1 CARDIOPATIAS CONGÊNITAS

As cardiopatias congênitas (CC) são anormalidades na estrutura e função cardíaca que estão presentes ao nascimento causando grande impacto funcional nos seus portadores (RIVERA et al., 2007).

A etiologia das alterações cardíacas está relacionada a fatores genéticos e ambientais, sendo a história familiar um fator estreitamente ligado às cardiopatias. Um estudo avaliou o perfil de 684 cardiopatas congênitos em um serviço de referência no Sul do Brasil e encontrou história familiar positiva em 2% dos pacientes com pais consanguíneos; 18,4% possuíam familiares com CC e 9,2% familiares com síndromes genéticas, principalmente a síndrome de *Down* (Huber et al., 2010). Além disso, história materna e gestacional de diabetes, rubéola ou utilização de drogas ilícitas, também estão associadas com um risco elevado de CC (DAMAS et al., 2009).

Quanto aos fatores ambientais, revisão sistemática recente de estudos epidemiológicos sobre poluição atmosférica e cardiopatias na infância encontrou associação positiva entre o risco de anomalias cardíacas e poluentes atmosféricos. Todos os estudos incluídos na metanálise registraram associação individual entre poluição do ar e doença cardíaca congênita sendo que o dióxido de nitrogênio e dióxido de enxofre aumentaram significativamente o risco de coarctação da aorta (CoAo) (OR= 1.17, p<0,001) e de tetralogia de *Fallot* (OR= 1.20, p<0,001) (VRIJHEID et al., 2011).

O tabaco também exerce influência ambiental especialmente durante o período gestacional, elevando o risco de desenvolver CC. Estudo comparou as características maternas de 157 neonatos portadores de CC com dados de 208 neonatos saudáveis. Dos neonatos com CC, 64 mães (40,8%) fumaram durante a gestação. No grupo de neonatos sem CC, 41 mães (19,7%) eram fumantes. Concluíram que o hábito tabágico aumentou significativamente o risco de neonatos diagnosticados com CC (OR= 2.750, p=0,00001) (KARATZA et al., 2009).

2.2 CLASSIFICAÇÃO E EPIDEMIOLOGIA

A incidência das CC pode variar no mundo todo, mas estima-se que na América do Norte 7/1000 nascidos vivos apresentem alguma anomalia cardíaca congênita (VAN DER LINDE et al., 2011).

Nos países em desenvolvimento incluindo o Brasil, estes números aumentam para 8/1000 nascidos vivos, sendo esta pequena diferença explicada pela dificuldade de acesso aos métodos diagnósticos como também pelas variaçãos entre cada região (PEDRA et al., 2009).

Na América do Sul, em torno de 58 mil crianças nascem anualmente com doença cardíaca congênita. Países como Brasil, Colômbia e Argentina apresentam o maior número, seguido pelo Peru, Venezuela, Chile, Equador, Bolívia, Paraguai, Uruguai e Guiana. Adicionalmente, a dificuldade no acesso ao diagnóstico adequado faz com que na América do Sul, 24.081 crianças que nascem com doença cardíaca congênita ao ano, não recebam qualquer tratamento (SANDOVAL et al., 2010).

Existem diversas formas de classificar as CC, assim, a classificação baseada na presença de cianose e no tipo de vascularização pulmonar é a mais utilizada. Também é possível dividí-las de acordo com a localização do defeito principal (FULTON, 2008).

Os defeitos acianóticos e cianóticos frequentemente encontrados estão expostos na tabela abaixo:

Tabela 1 Classificação dos defeitos cardíacos

Acianóticas	Cianóticas
Comunicação interatrial	Tetralogia de Fallot
Comunicação interventricular	Transposição de grandes vasos
Persistência do canal arterial	Atresia tricúspide
Defeito do septo atrioventricular	Dupla via de entrada ventricular
Coarctação da aorta	Dupla via de saída ventricular
Estenose aórtica	Drenagem venosa anômala total
Estenose pulmonar	Drenagem venosa anômala parcial

Adaptado de: Fuster V, Walsh RA, O'Rourke RA, Poole-Wilson P. Hurst's the heart.12ª ed.

Conforme a localização do defeito principal, as CC podem ser divididas em:

Anormalidades extracardíacas que compreendem os defeitos como coarctação da aorta, conexão venosa pulmonar anômala e ducto arterioso patente (LESCHKA et al., 2007).

Por outro lado, comunicações intracardíacas compreendem defeitos do septo ventricular e do septo atrial (*ostium secundum*, *ostium primum* e seio venoso) (LESCHKA et al., 2007).

As cardiopatias complexas compreendem os defeitos conotruncais como a tetralogia de *Fallot* e tronco arterial comum e as conexões anormais tais como o coração univentricular, transposição de grandes vasos, dupla via de saída ventricular e isomerismo cardíaco (LESCHKA et al., 2007).

2.3 MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS PRECOCES DAS CARDIOPATIAS CONGÊNITAS

A Cianose é um importante sinal clínico resultado do aumento na quantidade de hemoglobina reduzida. Pode manifestar-se em diferentes situações clínicas como é o caso da cianose de origem respiratória, geralmente acompanhada de intensa dispneia, assim como no choque circulatório, na IC crônica e em pacientes gravemente anêmicos (MARELLI e MODDIE, 2005; ERCAN et al., 2009).

No recém-nascido com doença cardíaca congênita complexa, a cianose é um sintoma comumente encontrado particularmente antes da correção cirúrgica. Em crianças maiores, a cianose pode manifestar-se na realização de atividades rotineiras como a amamentação, durante as atividades de lazer ou exercício físico (MARELLI e MODDIE, 2005).

Os mecanismos responsáveis pela cianose nas CC são a obstrução mecânica ao fluxo sanguíneo pulmonar ou a presença de *shunts* com desvio do sangue da direita para esquerda (Ercan et al., 2009). O resultado deste quadro é a presença de hipoxemia que normalmente não reduz com a administração de oxigênio. A hipoxemia persistente pode levar a lesões importantes de órgãos-alvo particularmente coração e cérebro além de policitemia, tornando os pacientes mais propensos a desenvolver complicações tais como o acidente vascular encefálico (AVE) (MARIAN, 2010).

Outra manifestação inserida no amplo espectro das doenças cardíacas é a insuficiência cardíaca, que cursa de maneira diferente e peculiar nos pacientes pediátricos. As causas, idade do diagnóstico e o tratamento geralmente determinam o comportamento desta, que é considerada uma complicação da doença cardíaca congênita (SILVA et al., 2006; ROSS et al., 1992).

A tríade que caracteriza a IC pode ser definida por anormalidade cardíaca, limitação ao exercício e ativação neurohormonal sendo que a cirurgia paliativa do defeito congênito muitas vezes não é capaz de evitar o desencadeamento da insuficiência cardíaca (AUSLENDER, 2000).

Os diversos mecanismos que levam à IC na CC são a cianose crônica, a sobrecarga volumétrica e as anormalidades hemodinâmicas causadas por uma comunicação interventricular (CIV) ou por coração com um único ventrículo, que se torna responsável pela demanda total do indivíduo. Adicionalmente, CC que evoluem com baixo débito crônico e aquelas que apresentam doença coronariana, hipertensão arterial sistêmica ou miocardiopatia associadas, também podem evoluir para IC (BOLGER et al., 2003).

A IC em neonatos manifesta-se basicamente através de sinais comuns como taquipneia, taquicardia e dispneia, especialmente durante o ato de mamar. Sinais clínicos como hepatomegalia, cardiomegalia e edema pulmonar também podem ocorrer. Nas crianças maiores, por sua vez, a intolerância ao exercício acompanhada de fadiga excessiva, dispneia paroxística noturna e outros sintomas de baixo débito também são manifestações clínicas relevantes (ROSS et al., 1992).

O impacto psicossocial da IC nos pacientes jovens reside na dificuldade de interação social, no isolamento e na superproteção familiar (Wray e Maynard, 2005). O desempenho escolar pode ser amplamente afetado devido ao baixo rendimento intelectual e a frequente necessidade de abstenção para tratamento clínico ou cirúrgico (WERNOVSKY, 2006).

Outra manifestação clínica das CC considerada especialmente grave é a Hipertensão Arterial Pulmonar (HAP). A HAP é definida pela presença de pressão arterial pulmonar maior do que 25 mmHg em repouso e maior do que 30 mmHg no exercício (Pedra et al., 2005), sendo caracterizada pelo aumento da resistência

vascular pulmonar ou por aumento do fluxo sanguíneo pulmonar (hiperfluxo) (Banjar, 2011). Em crianças essa classificação diferencia-se pela gravidade sendo a HAP considerada leve, quando a pressão média arterial pulmonar está entre 25 mmHg e 40 mmHg, moderada de 41 mmHg a 55 mmHg e severa quando maior do que 55 mmHg.

Nos portadores de CC a HAP é secundária à doença cardíaca e resulta muitas vezes do tratamento tardio. Os estudos não são conclusivos a respeito da incidência da HAP na população pediátrica com CC, entretanto, especula-se que entre 0,2% a 0,4 para cada mil nascidos vivos a termo desenvolvam a doença, que possui taxa de mortalidade de 10% a 20% (Marelli e Moddie, 2005). Crianças com CC que desenvolvem HAP tem redução importante na capacidade de exercício, especialmente aquelas com fisiologia ventricular única. A incapacidade de manter o débito cardíaco diante do aumento da demanda metabólica no exercício, associada ao aumento da resistência vascular pulmonar são as principais causas da intolerância ao exercício nesses pacientes (MENNA-BARRETO, 2009; GOLDBERG et al., 2011).

2.4 MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS TARDIAS DAS CARDIOPATIAS CONGÊNITAS

2.4.1 Crescimento e Desenvolvimento das Crianças nas Cardiopatias Congênitas

As alterações de crescimento e desenvolvimento físico nas crianças com CC são multifatoriais e relacionadas ao atraso no crescimento intrauterino, doenças contraídas durante a gestação e especificamente à própria doença cardíaca congênita. O hipodesenvolvimento físico também está relacionado ao maior gasto energético basal e à baixa ingestão calórica (MUSTAFÁ e LEVERVE, 2001).

Atualmente, não é incomum encontrar vasta literatura a respeito da má nutrição e baixos índices de crescimento e desenvolvimento observados em crianças com cardiopatia congênita. Estudo que avaliou 135 crianças brasileiras com CC corrigida através de medidas antropométricas com os percentis de crescimento (altura x idade, peso x altura, peso x idade) encontrou que mais de 70% dos pacientes possuíam valores abaixo do percentil 10, para prega cutânea subescapular e tricipital, indicando crescimento insuficiente. O percentil de peso por

altura estava abaixo do percentil 3 em 35,6% e abaixo do percentil 10 em 70,4%. O indicador de peso por idade, por sua vez, obteve o pior resultado sendo que 82,2% das crianças estavam abaixo do percentil 10 (SILVA et al., 2007).

Outro estudo avaliou o desenvolvimento pôndero-estatural de 30 crianças com CC cianótica entre zero e oito anos de idade e encontrou que 90% apresentavam menor índice peso x idade, 83% menor índice altura x idade e 97% menor índice peso x altura. Concluíram que estas crianças apresentam importante déficit de desenvolvimento ponderal, de crescimento linear e pôndero-estatural quando comparados aos padrões de referência do *National Center for Health Statistics (NHCS)* (PINHEIRO et al., 2008; KUCZMARSKI et al., 2002).

Um terceiro estudo por sua vez, avaliou o estado nutricional de 48 crianças com CC corrigida utilizando-se da análise de mais de 29 marcadores bioquímicos e hematológicos associados às medidas antropométricas. Foram encontrados valores indicando má nutrição em todos os avaliados independentemente da cardiopatia de base ou da presença ou ausência de cianose. Das crianças avaliadas, 52% apresentaram baixo peso e 37% baixa estatura. A maioria das crianças 83,3% apresentou alteração em quase todos os marcadores bioquímicos estudados, tais como, redução de transferrina e albumina e aumento da bilirrubina, proteína C reativa, além de concentrações anormais no sangue de sódio, bicarbonato e uréia (MITCHELL et al., 1995).

Em contrapartida, estudos recentes têm mostrado que crianças e adolescentes com CC apresentam potencial risco para desenvolver sobrepeso e obesidade tanto quanto aquelas sem tal diagnóstico, fato que merece ser levado em consideração devido à soma de riscos dessa população (PINTO et al., 2007; SHUSTAK et al., 2012).

A mudança no perfil nutricional da população pediátrica com CC parece ter relação com a epidemia mundial de obesidade. Estudo recente demonstrou que mais de 25% das crianças norte-americanas com CC tem sobrepeso ou são obesas (Cohen, 2012). É importante considerar dois aspectos que associadamente favorecem o surgimento de comorbidades: o primeiro é a necessidade dos pacientes com CC de receber dieta hipercalórica durante a primeira infância e o segundo é a restrição de atividade física principalmente por médicos. Em longo prazo, o efeito

negativo dessas comorbidades como, por exemplo, hipertensão, diabetes e dislipidemia é o risco de um desfecho grave caso não sejam tratadas adequadamente (COHEN, 2012; BAKER et al., 2007).

2.4.2 Intolerância ao Exercício e Relação com Atividade Física

Intolerância ao exercício é um sintoma desenvolvido pelo paciente que é incapaz de realizar atividade física em um nível ou duração que deveria ser esperado para indivíduos saudáves ou ainda, como sendo uma atividade seguida por manifestações tais como dor e fadiga excessivas (GOLDSTEIN, 1990).

A intolerância ao exercício desenvolvida por pacientes com doenças pulmonares e cardíacas tem sido investigada nos últimos anos. De um modo geral, parece haver importante redução da capacidade de exercício observada através dos testes realizados com grupos de crianças e adolescentes com CC, especialmente aqueles com o diagnóstico de doença complexa (TROUTMAN et al., 1998; DURONGPISITKUL et al., 1997).

As causas da intolerância ao exercício na doença cardíaca congênita são multifatoriais e geralmente refletem a complexidade da cardiopatia de base. A magnitude deste impacto aponta para inúmeras razões amplamente discutidas tais como, incompetência cronotrópica, HAP, limitação ventilatória, baixo débito cardíaco, arritmias e cianose (Pianosi et al., 2009), além das lesões residuais que geram sobrecarga hemodinâmica e do descondicionamento secundário à inatividade física (RHODES et al., 2005).

Outros fatores associados à intolerância ao exercício tais como o estado nutricional, que afeta o desenvolvimento muscular e o comportamento de superproteção familiar, que pode influenciar negativamente a percepção geral de saúde da criança cardiopata, impedindo-a de experimentar atividades recreacionais ou desportivas, também são normalmente encontrados (CASTRO e PICCININI, 2002).

Estudos demonstraram que os pais, na tentativa de evitar eventos adversos, limitam a atividade física de seus filhos e transferem sentimentos de preocupação e

medo para a criança, independente da gravidade da cardiopatia e dos sinais e sintomas apresentados (McCrindlle et al., 2007; Simões et al., 2010). O resultado desta atitude são crianças com perfil sedentário ou com nível de atividade física insuficiente, desenvolvendo risco em potencial para dislipidemia, diabetes, hipertensão e obesidade (RAY et al., 2011).

Além de controlar os fatores de risco já descritos, a atividade física é responsável pela melhora da coordenação motora, aumento da autoestima e por estimular o convívio social tão importante para o desenvolvimento emocional das crianças e adolescentes. Na criança cardiopata, a prática de exercício deve ser estimulada, entretanto as recomendações precisam ser criteriosas, pois a incidência de eventos cardiovasculares é dez vezes maior do que na população em geral (LUCHESE, 2004; DENT, 2003).

A *American Heart Association* (AHA) aconselha a prática de atividade física, mas a maioria dos pacientes com CC permanece inativa e não atende a essa recomendação. Esse comportamento parece estar ligado à baixa autoestima, a ausência de recomendação pelos próprios médicos e a um autoconceito inadequado em relação ao seu processo de saúde-doença (PEMBERTON et al., 2010).

A literatura é vasta no que se refere à avaliação do nível de atividade física na doença cardíaca congênita. Em um estudo, jovens cardiopatas foram avaliados através de dois acelerômetros, sendo que o primeiro mediu o volume e a intensidade total de atividade ao longo de um dia e o outro aferiu a energia gasta em tais atividades. O nível de atividade dos pacientes foi classificado entre normal e severamente limitado, concluindo que embora os pacientes tenham demonstrado boa vontade para realizar as atividades, a insegurança a respeito dos riscos e benefícios foram fatores mencionados como limitantes (DUÁ et al., 2007).

Outro estudo avaliou a capacidade de exercício, percepção geral de saúde e o nível de atividade física diária através de um acelerômetro de 147 indivíduos entre sete e 18 anos com diagnóstico de hipoplasia de ventrículo esquerdo, após correção através do procedimento de *Fontan.* Demonstraram que o tempo total gasto em atividade física por semana foi apenas sete horas e, em contrapartida, 28 horas semanais foram gastas em atividades sedentárias. Somente 38% dos pacientes realizavam atividade física após receber as recomendações adequadas,

demonstrando a necessidade de uma ação conjunta entre família, educadores e equipe multidisciplinar a fim de estimular a prática de atividade física em jovens com cardiopatia congênita corrigida (MCCRINDLLE et al., 2007).

Confirmando dados do estudo anterior, 434 jovens com CC entre 12 e 18 anos foram avaliados através de um questionário com questões sobre o nível de atividade física e somente 19% deles relataram ter recebido aconselhamento de seus médicos para a prática de atividade física segura e em intensidade adequada (LUNT et al., 2003).

A importância do aconselhamento quanto à prática de atividade física pelos profissionais da saúde durante a infância de pacientes com doença cardíaca congênita reside no fato de evitar que um estilo de vida sedentário se perpetue até a vida adulta. Muitos pacientes com cardiopatia congênita estão se tornando adultos com elevadas taxas de sobrepeso e obesidade, semelhantes àquelas encontradas em populações sem doença cardíaca. O resultado desse comportamento é o somatório de fatores de risco que poderão levar a consequências como infarto agudo do miocárdio (IAM), AVE e morte precoce (LUNT et al., 2003; COHEN, 2012).

2.5 AVALIAÇÃO DA CAPACIDADE DE EXERCÍCIO

Para que determinada atividade física seja executada satisfatoriamente e com riscos mínimos, é imprescindível a perfeita interação entre os sistemas circulatório, respiratório, muscular e neurológico (VERTEMATI e ECHENIQUE, 2009).

Avaliar a capacidade de exercício com o objetivo de prescrever atividade física segura e acompanhar o tratamento de portadores de doenças crônicas tornou-se uma prática comum nas últimas décadas, pois tais medidas interferem diretamente na qualidade de vida desses pacientes (VERTEMATI e ECHENIQUE, 2009).

No entanto, na ausência de *guidelines* direcionados para a população pediátrica com doença cardíaca congênita, profissionais da área da saúde geralmente médicos, optam por extrapolar os dados contidos na 36th Conferência de *Bethesda* (2005)[75] para alguns esportes recreativos e para programas de

reabilitação cardíaca. Este documento apresenta recomendações para atividade física e indicações para a prática desportiva de atletas jovens e adultos com doença cardíaca congênita, com base em testes específicos. Estes testes são úteis para avaliar capacidade de exercício e identificar sintomas durante a execução de atividades monitoradas (GRAHAM et al., 2005).

Assim, testes que avaliam o desempenho aeróbico são realizados a fim de definir o grau de intolerância ao exercício imposta por uma situação de doença, em especial cardíaca e/ou pulmonar. Consequentemente será possível planejar com segurança um treinamento adequado para essa população (KIPPS et al., 2011).

Os testes comumente utilizados podem ser classificados em máximos e submáximos, onde o TCPE e o TC6M são respectivamente seus representantes mais importantes (WASHINGTON et al., 1994).

A escolha do teste a ser utilizado deve ser feita observando critérios como doença de base e condições gerais do paciente, como por exemplo, alterações neurológicas, ortopédicas e situações agudas no momento de tal avaliação, que possam interferir nos resultados (WASHINGTON et al., 1994).

2.5.1 Teste de Exercício Cardiopulmonar

Segundo o *"Guidelines for exercise testing in the pediatric age group. From the Committee on Atherosclerosis and Hypertension in Children, Council on Cardiovascular Disease in the Young, the American Heart Association*" (1994), "o TCPE avalia e identifica mecanismos que limitam a *performance* de trabalho de crianças com doenças cardíacas entre outras (WASHINGTON et al., 1994)."

Embora existam conclusões contraditórias que mostram as vantagens, desvantagens e limitações quanto à realização do TCPE, o mesmo continua sendo a primeira opção para avaliar pessoas saudáveis e pacientes em várias situações clínicas. Para a população pediátrica não é diferente, sendo que sua utilização é justificada por possibilitar a avaliação de sinais e sintomas que possam ser agravados ou induzidos pelo exercício, além de possuir outras recomendações (WASHINGTON et al., 1994).

Sendo assim, as principais indicações para realização do TCPE são a avaliação da capacidade de exercício para recomendar práticas desportivas e recreacionais, avaliação das características da doença de base para recomendar correção cirúrgica ou para avaliação pós-operatória; adequação do tratamento com drogas específicas e quantificação do risco de complicações (PFEIFFER e SERRA, 2012).

O TCPE é o teste padrão-ouro para determinar a capacidade aeróbica, considerado uma ferramenta fidedigna de avaliação da capacidade de exercício. Isso se deve à consistência de suas variáveis como o consumo máximo de oxigênio, considerado o melhor indicador da capacidade aeróbica. Adicionalmente, o teste é útil para fornecer informações acerca da resposta ao exercício, capacidade de exercício e suas limitações e determinar com precisão a intensidade necessária para treinamento (MCMANUS e LEUNG, 2000).

Este teste também tem sido utilizado para avaliar a capacidade de exercício em crianças com cardiopatias congênitas. Um estudo avaliou a relação entre o consumo de oxigênio e a intensidade de exercício através das variáveis VO_2max e limiar ventilatório anaeróbio de 29 crianças que realizaram reparo cirúrgico de Transposição de Grandes Vasos (TGV) e tetralogia de *Fallot;* comparando-as aos seus pares saudáveis. Demonstraram que nos pacientes que realizaram cirurgia o consumo de oxigênio e o limiar ventilatório anaeróbio apresentaram valores significativamente abaixo do normal, que se traduz por menor capacidade de exercício. Possivelmente, estes valores reduzidos estejam associados aos defeitos residuais, alterando de forma significativa as respostas hemodinâmicas desses pacientes, mesmo após a correção cirúrgica (REYBROUCK et al., 2000).

No entanto, apesar de representar um papel importante na avaliação da capacidade de exercício em diversas populações, o TCPE traz limitações importantes que devem ser levadas em consideração no momento de escolher o teste mais adequado para avaliar a capacidade de exercício (Troutman et al., 1998). A necessidade de atingir um ponto de esforço máximo para determinar a capacidade de exercício parece restringir sua aplicação em pacientes com limitações patológicas ao esforço ou em populações especiais como é o caso de cardiopatas, pneumopatas e particularmente nas crianças. A fadiga precoce referida pelos

pacientes como sensação de “dor e cansaço” nos músculos são fatores que impedem a progressão do esforço antes que os limites fisiológicos máximos sejam atingidos (TROUTMAN et al., 1998; MITCHELL e BLOMPVIST, 1971; NEDER, 2002).

Outras limitações do TCPE devem ser observadas tais como a necessidade de equipe devidamente treinada para sua realização, o custo elevado para sua execução e a necessidade de familiarização do paciente com a equipe e com o ergômetro que requer o despêndio de tempo para tal adaptação. Adicionalmente, a mortalidade durante a execução do TCPE na população geral é em torno de 0 a 5 casos/100.000, não sendo considerada alta (European Respiratory Society, 1997); entretanto, a ocorrência de emergências em uma população clínica é mais frequente e a disponibilidade de equipamentos para ressuscitação cardiopulmonar, bem como de medicamentos para estabilização do paciente são imprescindíveis para a segurança do teste (NEDER, 2002).

2.5.2 Teste de Caminhada de Seis Minutos

Em 1963, Balke desenvolveu um teste simples capaz de avaliar a capacidade de exercício medindo a distância de caminhada percorrida em um determinado período de tempo (BALKE, 1963).

Poucos anos depois, o médico *Kenneth Cooper*, adaptou o teste de corrida (ou caminhada) para 12 minutos com o objetivo de avaliar a capacidade aeróbica dos militares da força aérea americana (COOPER, 1968).

Na década de 70, McGarvin e colaboradores reduziram o tempo total do teste para seis minutos, na tentativa de adaptá-lo para pacientes com intolerância ao exercício, limitada por doença pulmonar (MCGAVIN et al., 1976).

Desde então o TC6M vem sendo utilizado em diversas situações clínicas, por ser considerado um teste simples, de baixo custo, fácil aplicação, confiável, reproduzível e ainda, capaz de superar algumas limitações encontradas em testes de esforço máximo, como por exemplo, a fadiga precoce (LI et al., 2005).

As principais indicações para realização do TC6M são o acompanhamento, o controle e a evolução de terapias medicamentosas, a avaliação da capacidade de exercício e ainda, a utilização do mesmo como preditor de morbidade/mortalidade (AMERICAN THORACIC SOCIETY, 2002; GUYATT et al., 1985).

Trata-se de um teste submáximo, seguro e capaz de avaliar as respostas associadas do organismo frente a uma demanda imposta pelo exercício. Desta forma é possível obter informações combinadas e indiretas do sistema cardiovascular, pulmonar, muscular e circulatório. Uma das principais vantagens do TC6M é que o indivíduo pode ajustar a sua intensidade de exercício, ou seja, o teste permite reduzir a velocidade, interromper a caminhada para recuperação ou continuá-la se for possível para o paciente (SOLWAY et al., 2001).

A *American Thoracic Society* (ATS) no ano de 2002 desenvolveu diretrizes com o objetivo de padronizar a aplicação do TC6M em pacientes adultos. Assim, definiu-se a realização do teste em um corredor de 50 metros ininterruptos, sem necessidade de técnicos altamente treinados ou equipamentos avançados para aferir as variáveis envolvidas. Recomendou também a realização de frases padronizadas de incentivo que deverão ser pronunciadas a cada minuto com o objetivo de estimular a caminhada, já que o teste é dependente de motivação (AMERICAN THORACIC SOCIETY, 2002; GUYATT et al., 1985).

A literatura é vasta quanto à aplicabilidade do TC6M nos indivíduos com doença pulmonar, principalmente no subgrupo de pacientes adultos com doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC) e fibrose cística (MOREIRA et al., 2001; ZIEGLER et al., 2007).

Estudos na área da cardiologia também têm utilizado o TC6M como uma das possibilidades de avaliação da condição física de pacientes após cirurgia de revascularização do miocárdio (CRM) (Baptista et al., 2012), a fim de avaliar e definir prognóstico na insuficiência cardíaca (Cahalin et al., 1996), e também, com o intuito de quantificar a melhora dos pacientes submetidos aos programas de reabilitação cardiovascular (RC) (ADNAM et al., 2011).

A maioria dos estudos envolvendo a utilização do TC6M possui o objetivo de avaliar sua reprodutibilidade (Noonan e Dean, 2000), associação com TCPE

(Cahalin et al., 1995) e para a obtenção de valores de referência em populações saudáveis incluindo as crianças (LI et al., 2005; LI et al., 2007; GEIGER et al., 2007; LAMMERS et al., 2008).

Entretanto, estudos que utilizam unicamente o TC6M como forma de avaliar o grau de intolerância ao esforço em crianças e adolescentes com cardiopatia congênita são escassos.

Estudo recente avaliou a tolerância ao exercício e as respostas cardiorrespiratórias de 17 crianças (idades entre 12 e 16 anos) com CC através do TC6M. As crianças foram submetidas a um programa de treinamento em cicloergômetro por 12 semanas, com três sessões semanais, com duração de uma hora. As crianças com CC percorreram uma distância significativamente menor antes do treinamento quando comparadas aos controles saudáveis 472,5±18,1 *vs* 548,8±7,7 ($p<0,01$) respectivamente. Após o programa, o grupo treinado percorreu em média 529,6±15,3 e o grupo controle com CC sem treinamento percorreu 485±12,1, ($p<0,001$). Ainda, variáveis como VO_2max, limiar anaeróbio e frequência cardíaca máxima foram significativamente mais baixas nos pacientes antes do treinamento. Após o treinamento, houve melhora de todas as variáveis citadas encontrando uma correlação forte entre distância percorrida $r= 0,95$ ($p<0,01$) e consumo máximo de oxigênio $r=0,93$ ($p<0,01$). Concluíram que o TC6M foi uma ferramenta útil e reprodutível para avaliar os efeitos de um programa de treinamento nesse grupo de pacientes (MOALLA et al., 2005).

Nixon e colaboradores avaliaram a tolerância ao exercício, a frequência cardíaca e a saturação de oxigênio de crianças candidatas à transplante cardíaco, de pulmão ou ambos, através Do TCPE e do TC6M. Encontraram correlação direta e significativa entre a distância percorrida e o consumo de oxigênio no pico de exercício $r= 0,70$ ($p<0,01$), assim como entre distância percorrida e capacidade de exercício $r= 0,64$ ($p<0,001$), confirmando que o TC6M foi um método alternativo para avaliação da capacidade de exercício de crianças candidatas a transplantes de coração, pulmão ou ambos (NIXON et al., 1996).

2.5.3 Força Muscular Respiratória

Black e Hyatt (1969) foram os precursores do método chamado manovacuometria, que tem por objetivo quantificar a força muscular respiratória através de equipamentos específicos, que traduzem os volumes gerados na via aérea, através da cavidade oral, em unidade de pressão (cmH_2O). A partir disto foram desenvolvidos os valores das pressões respiratórias máximas (Pressão Inspiratória Máxima – PImax) e (Pressão Expiratória Máxima – PEmax) (BLACK e HYATT, 1969).

As pressões respiratórias máximas são influenciadas pela idade, gênero (Black e Hyatt, 1969; Costa et al., 2010), altura e peso, de forma que as equações propostas para valores que predizem a normalidade são realizadas levando em consideração essas variáveis (COSTA et al., 2010).

A literatura relacionada à avaliação dos músculos respiratórios nas doenças pulmonares, especialmente na DPOC e fibrose cística é ampla (Fauroux e Lofaso, 2005; Gosselink et al., 1996) e aponta que a fraqueza muscular é determinada por várias alterações, entre elas as mudanças no metabolismo muscular desses pacientes. Essas alterações são corresponsáveis pela redução da capacidade de exercício (GOSSELINK et al., 1996).

Nas crianças e adolescentes com CC, a redução da força dos músculos periféricos e respiratórios pode estar relacionada à complexidade da cardiopatia e à magnitude das lesões residuais, que trazem maior ou menor repercussão hemodinâmica (Gosselink et al., 1996; Santana et al., 1996). O quadro de fraqueza muscular pode ser ampliado se influenciado por fatores como inatividade física que frequentemente está relacionada ao medo da criança em se expor a riscos e à insegurança dos pais em incentivar esta prática (SANTANA et al., 1996).

Adicionalmente, condições impostas pelas doenças cardíacas como a sobrecarga de volume e pressão são responsáveis por alterações metabólicas na estrutura muscular esquelética (Forgiarini et al., 2007). Situações nas quais existe remodelamento capilar pulmonar e comprometimento na troca gasosa desfavorecem a oferta de oxigênio aos músculos respiratórios que, a longo prazo, sofrem

alterações definitivas, gerando a fraqueza e posteriormente, intolerância ao exercício (FORGIARINI et al., 2007; GUAZZI, 2003).

Entretanto, apesar destas alterações, a avaliação da força dos músculos respiratórios não é uma prática rotineira especialmente em crianças com doença cardíaca. Contudo, a realização da avaliação das pressões respiratórias máximas pode adicionar informações importantes a respeito do impacto da doença sobre os músculos e até mesmo nortear estratégias de treinamento para melhorar a condição de fraqueza muscular (FAUROUX e LOFASO, 2005).

Um estudo avaliou a força muscular respiratória e periférica de adultos jovens com CC e média de idade de 34 anos, sendo 16 com diagnóstico de tetralogia de *Fallot*, 11 de anatomia univentricular e 14 de estenose subaórtica. Os cinquenta e um pacientes do subgrupo de CC foram comparados com 10 controles saudáveis. Foram encontrados valores de PImax e PEmax significativamente mais baixos do que nos controles (77 ± 27% vs 106 ± 28%, 85 ± 32% vs 116 ± 41%, $p<0,01$), respectivamente. Ainda, a força muscular respiratória foi menor do que 70% do predito. Os autores concluíram que a fraqueza muscular periférica e dos músculos respiratórios está presente em pacientes com cardiopatia congênita complexa e é similar àquela encontrada em indivíduos com IC (GREUTMANN et al., 2011).

Diferentemente dos adultos com cardiopatia congênita, existem poucos estudos que avaliam a força muscular respiratória em crianças e adolescentes com CC. Entretanto, acredita-se que o mecanismo da redução da força muscular respiratória em crianças cardiopatas possa ser explicado pelos reduzidos níveis de atividade física, e que estes presumivelmente, perpetuam-se da infância até a vida adulta (GREUTMANN et al., 2011; GIARDINI, 2011; CORDINA et al., 2013).

2.6 PEPTÍDEO NATRIURÉTICO TIPO B

Em suas observações através da microscopia, Bold (1979) descreveu pela primeira vez a presença de “grânulos natriuréticos” nos átrios do coração. Assim, pesquisas foram realizadas com o intuito de desvendar o papel dessa proteína no organismo humano (Bold, 1979). Contudo, somente na última década descobriu-se que ambos os peptídeos, “Fator Natriurético Atrial (FNA)” e o “Peptídeo Natriurético

tipo B (BNP)" são sintetizados e secretados tanto pelos átrios quanto pelos ventrículos cardíacos, embora haja uma predominância na produção de FNA, em situações normais (BOOMSMA e MEIRACKER, 2001).

O BNP em particular, possui efeitos de amplo espectro incluindo o natriurético, diurético e hipotensivo, exercendo um importante papel protetor contra a sobrecarga de fluidos e pressão arterial elevada. Participa da regulação desses fluidos, do equilíbrio eletrolítico e circulatório, envolvendo ainda outros mecanismos de regulação como o sistema renina-angiotensina-aldosterona, vasopressina e sistema nervoso simpático. Constitui um sistema endócrino adicional que contribui para a diurese e tônus vagal (SILVA et al., 2003; BRITO, 2003).

O BNP é, portanto, um neurohormônio que possui propriedades diuréticas, natriuréticas e vasodilatadoras e que mantém uma importante relação entre o sistema renal e cardíaco. Em condições patológicas, quando há sobrecarga volumétrica e pressórica, a excreção sérica de BNP aumenta exponencialmente (BRITO, 2003).

Essa importante descoberta foi responsável pelo grande interesse dos pesquisadores sobre o papel do BNP nas doenças cardiovasculares. Fisiologicamente, o BNP protege o coração da sobrecarga volumétrica e por esse motivo apresenta-se como um "sinalizador precoce" das disfunções cardíacas (WESTERLIND et al., 2004).

A aplicabilidade clínica do BNP abrange desde o diagnóstico precoce de doenças cardiovasculares até seu prognóstico. Estudo avaliou a associação dos sinais de insuficiência cardíaca e níveis plasmáticos elevados de BNP e ANP em 26 crianças com CC. Foram encontrados valores expressivamente elevados do BNP de até 263 pg/ml e do ANP de 303 pg/ml naqueles pacientes que apresentavam dois ou mais sinais clínicos sugestivos de IC. Nos controles, o BNP foi em média 12,3 pg/dl e o ANP 42.9 pg/dl. Os autores concluíram que tanto o BNP quanto o ANP estavam significativamente mais elevados ($p<0,01$) nos cardiopatas congênitos que apresentavam sinais clínicos sugestivos de IC (WESTERLIND et al., 2004).

Estudo recente avaliou a relevância clínica e a acurácia diagnóstica do BNP em 382 crianças com cardiopatia congênita. Dentre as cardiopatias envolvidas

estavam cinco subgrupos de condições hemodinâmicas diferentes, ou seja, aquelas que cursavam com sobrecarga de volume ventricular esquerda, sobrecarga de volume ventricular direita, sobrecarga de pressão nos ventrículos direito e esquerdo e sobrecarga de volume biventricular. Os pacientes do estudo foram comparados com 173 controles saudáveis. Os resultados mostraram que o BNP estava mais elevado nos pacientes cardiopatas, em média 49,0 pg/ml ($p<0,0001$), quando comparados à população saudável que apresentou BNP de 6,1 pg/ml. Em relação à acurácia diagnóstica, o BNP demonstrou ser capaz de discriminar os pacientes da população saudável. Adicionalmente, verificaram que doenças que cursaram com sobrecarga de pressão ventricular esquerda e sobrecarga biventricular de volume, tiveram níveis de BNP significativamente mais elevados do que naqueles com sobrecarga de pressão no ventrículo direito ($p<0,001$) (CANTINOTTI et al., 2009).

Um terceiro estudo avaliou os fatores hemodinâmicos que influenciam nas concentrações plasmáticas do BNP e as implicações clínicas do BNP comparadas ao ANP de 59 crianças com defeito do septo ventricular, na faixa etária entre três meses e 13 anos. Encontraram correlação positiva e significativa entre o BNP e o ANP $r= 0,81$ ($p<0,0001$). Ainda, demonstraram que o BNP e o ANP associaram-se de forma positiva e significativa com a razão entre o fluxo sanguíneo sistêmico e pulmonar $r=0,65$ e $r= 0,59$, respectivamente. Valores de BNP >20pg/mL e ANP >50pg/mL foram capazes de identificar pacientes com pressão da artéria pulmonar acima de 20mmHg, com uma sensibilidade de 82% e 97% e especificidade de 89% e 84%, respectivamente. Concluíram que o BNP e o ANP refletem sobrecarga de volume e pressão para a artéria pulmonar e ventrículo direito assim, cardiopatias que cursam com aumento de pressão na artéria pulmonar podem ser facilmente identificadas através da medida das concentrações plasmáticas de ambas as proteínas (SUDA et al., 2003).

Além da acurácia diagnóstica e do valor prognóstico, estudos têm mostrado que o BNP pode relacionar-se com pior desempenho físico. Assim, a associação entre BNP e reduzida capacidade de exercício foi avaliada através do TCPE em pacientes adultos (média de 34 anos), com vários subtipos de CC. Encontraram correlação inversa moderada entre os níveis elevados de BNP e diminuição do VO_{2max} ($r= -0,52$, $p=0,0001$) (TROJNARSKA et al., 2009).

Observou-se também, uma correlação significativa e inversa entre a fração de ejeção ventricular esquerda (FEVE) e o BNP r= -0,50 (p<0,05). O BNP foi capaz de discriminar claramente pacientes com um VO_2 de pico <10mL/min/kg, daqueles com VO_2 de pico <14mL/min/kg. Além disso, valores de BNP em torno de 316 pg/mL estavam associados a um risco quase sete vezes maior (95% IC, 2,3 a 19,8) na redução da capacidade de exercício, com um VO_2 de pico <14mL/min/kg. O estudo concluiu que o BNP está associado com menor capacidade de exercício na IC, demonstrada pela redução no VO_2 de pico e, que o BNP foi capaz de diferenciar os pacientes e o grau de IC que leva à limitação da capacidade de exercício moderada à severa (KRUGER et al., 2002).

Estudo avaliou a relação entre níveis de BNP e disfunção ventricular direita através do TCPE em crianças com média de idade de 14 anos, após reparo total de tetralogia de *Fallot* e que apresentavam regurgitação pulmonar crônica. No repouso, os níveis de BNP foram significativamente maiores nas crianças estudadas em relação aos controles (28,3 +/- 24,1 *vs* 7,4 +/- 2,3 pg/mL, p=0,0001). Durante o exercício, os pacientes tiveram um aumento mais pronunciado do BNP do que os controles (37,6 +/- 27,5 *vs* 11,3 +/- 4,5 pg/mL, p=0,0001). Houve significativa correlação entre regurgitação pulmonar e duração do exercício (r = -0,3, p=0,009), frequência cardíaca máxima e VO_2max (r = -0,4, p=0,001) e ainda, após o exercício a correlação entre o BNP e o grau de regurgitação pulmonar foi mais significativa (r= 0,6, p=0,0001) (CETIN et al., 2008).

Por fim, foram avaliados o nível de BNP, sobrecarga de volume ventricular direita e a capacidade de exercício em crianças após reparo de tetralogia de *Fallot*, com média de idade de 14 anos. Encontraram valores de BNP significativamente mais elevados nos pacientes do que nos controles (p=0,027). Além disso, o BNP mostrou correlação forte e positiva com a regurgitação pulmonar (r=0,54, p=0,026) e correlação moderada e negativa com a capacidade de exercício avaliada através do VO_2max (r= -0,43, p=0,03), concluindo que nesses pacientes o BNP teve correlação importante com sobrecarga de volume no ventrículo direito, regurgitação pulmonar e com a capacidade de exercício (CHEUNG et al., 2007).

2.6.1 Estabilidade e Relevância Clínica do Peptídeo Natriurético tipo B

A avaliação da estabilidade do BNP é extremamente importante uma vez que se propõe utilizá-lo no cenário clínico e em diferentes doenças cardíacas. Sua estabilidade ao longo do tempo pode ser alterada por diversos fatores. Após a coleta, parece que o BNP permanece estável em temperatura ambiente por 24 horas, enquanto que temperaturas acima de 30 graus reduzem sua estabilidade para apenas 12 horas. Quando é necessário armazená-lo, existem recomendações para que se prossiga a centrifugação para obtenção do plasma separado e em seguida, congelar em temperatura de -20 graus *Celsius* (GOBINET-GEORGES et al., 2000).

Ainda, estudos encontraram que os níveis de BNP são influenciados por idade e gênero em pessoas saudáveis. O BNP esteve mais elevado em mulheres e em indivíduos com idade avançada. Outros estudos demonstraram resultado semelhante, onde os níveis plasmáticos de BNP também foram mais elevados em mulheres e em indivíduos idosos (Mürdoch et al., 1997; Wang et al., 2002; Costello-Boerrigter et al., 2006). Em relação ao gênero, estudos mostraram que o BNP foi maior em mulheres do que em homens em qualquer idade (Wang et al., 2002; Redfield et al., 2002). A razão para esse comportamento não está bem clara, mas, considera-se a participação do estrogênio como responsável pelo aumento do BNP no sexo feminino (REDFIELD et al., 2002).

No que diz respeito aos valores de ponto de corte para BNP, é necessário saber que se trata de um polipeptídeo extremamente sensível às condições do meio, ou seja, a severidade da doença provavelmente definirá seu nível. De forma geral, um estudo mostrou que 90% das crianças e adultos saudáveis têm um BNP menor do que 25pg/mL (DANIELS e MAISEL, 2007).

Estudo que avaliou os níveis de BNP onde há a presença de disfunção sistólica ou diastólica mostrou que sua concentração pode variar, por exemplo, de 3,1 a 1375,9 pg/mL, dependendo da gravidade da doença (MÜRDOCH et al., 1997).

Da mesma forma, outro estudo avaliou 71 crianças com CC que evoluíram para IC e demonstrou que valores de BNP superiores a 149,8 pg/mL foram capazes de diagnosticar a IC com uma sensibilidade de 87% e especificidade de 90%,

demonstrando assim, a ampla variação que existe nas concentrações do BNP nas mais diversas situações clínicas (ZHANG et al., 2009).

A alta relevância clínica da utilização do BNP como auxiliar no diagnóstico de doença cardíaca bem como no desfecho dessas doenças, reside no fato de que há redução de custos hospitalares, pois é possível controlar a utilização de recursos de custo mais elevado, como é o caso da ecocardiografia. Adicionalmente, em virtude da praticidade e rapidez do exame, que requer somente uma amostra sanguínea, pacientes com doenças estabilizadas não necessitam permanecer no hospital por longos períodos para ter um acompanhamento adequado (REDFIELD et al.,2002).

2.7 ALTERAÇÕES ECOCARDIOGRÁFICAS DA CARDIOPATIA CONGÊNITA

Segundo a Diretriz de 2004, a ecocardiografia na prática clínica é útil na avaliação da função ventricular esquerda, através da medida da função sistólica, diastólica e da estimativa das pressões de enchimento ventricular (CAMAZORANO et al., 2009).

A ecocardiografia transtorácica é um exame não-invasivo utilizado tanto para diagnóstico de alterações cardiovasculares em qualquer fase da vida, quanto para o acompanhamento clínico de pacientes previamente diagnosticados com doença cardíaca (RIBEIRO, 2009).

Nas CC a indicação principal para ecocardiografia na faixa etária de crianças e adolescentes são as alterações anatômicas, funcionais e do ritmo cardíaco. É um método muito utilizado para acompanhamento de resultado cirúrgico e durante o cateterismo intervencionista. Associado a outros métodos pode nortear a indicação para atividade física ou recreacional de cardiopatas congênitos, com segurança (CAMAZORANO et al., 2009).

De um modo geral, a ecocardiografia avalia a função sistólica através da mobilidade segmentar e da capacidade de contração ventricular, diretamente ligada ao mecanismo de pré e pós-carga. Nesse momento, dados que avaliam o desempenho cardíaco como a FEVE, fração de encurtamento ventricular (Delta D), fluxo mitral e o volume sistólico (VS) são importantes (SKALUBA e LITWIN, 2004).

Em se tratando de CC, as alterações ecocardiográficas encontradas são de ordem diversa em virtude das inúmeras características que cada cardiopatia desenvolve. O coração e demais estruturas sofrem modificações constantes após a correção cirúrgica na medida em que a criança cresce e isto explica a importância da ecocardiografia, pois as alterações estruturais geralmente permanecem e evoluem após a cirurgia paliativa ou o reparo total e determinam a necessidade desse paciente ser avaliado periodicamente ao longo da vida (BAUMGARTNER et al., 2010).

Assim, a ecocardiografia deverá detectar e avaliar a gravidade de lesões como regurgitação pulmonar, função e dilatação do ventrículo direito, defeito residual do septo ventricular, obstrução residual do trato de saída do ventrículo direito, estenose da artéria pulmonar, dilatação ou regurgitação aórtica e função ventricular esquerda. Ainda, verificar a integridade de *stents,* a perfusão das artérias coronárias e o grau de hipertensão arterial pulmonar, dentre outras. Tudo isto com o objetivo de prevenir complicações futuras (LI et al., 2004; HADDAD et al., 2008).

Além disso, a ecocardiografia tem um papel importante na avaliação do ventrículo direito que na CC de um modo geral, é mais afetado por suportar condições que geram sobrecarga de volume e/ou pressão. O ventrículo direito é anatomicamente capaz de suportar um sistema de baixa pressão e volume. No entanto, situações como defeito do septo atrial, regurgitação pulmonar e regurgitação tricúspide cursam com sobrecarga de volume ao passo que a sobrecarga pressórica é motivada por condições como obstrução do trato de saída do ventrículo direito na presença de estenose pulmonar, ou quando o ventrículo é o responsável pela demanda total do paciente como no ventrículo direito sistêmico (WANG et al., 2002; VAN STRATEN et al., 2005).

A disfunção do ventrículo direito, tanto sistólica quanto diastólica traz importante impacto hemodinâmico. Tais condições aumentam as chances de mortalidade a longo prazo sendo que a curto prazo, podem prejudicar o desempenho dos pacientes frente ao aumento de demanda como em situação de exercício (DAVLOUROS et al., 2006).

2.8 JUSTIFICATIVA

As alterações cardiovasculares, respiratórias e musculares na doença cardíaca congênita denotam uma condição cardiorespiratória inferior demonstrada pelos seus portadores quando comparados a indivíduos saudáveis. O comprometimento nutricional que resulta em déficit de crescimento e desenvolvimento e atualmente em altos índices de sobrepeso e obesidade podem se tornar fator de risco adicional para eventos cardíacos futuros.

O avanço tecnológico possibilitou aumento da sobrevida das crianças com CC, fazendo com que as mesmas chegassem à vida adulta com um perfil funcional relativamente satisfatório, mas ainda muito inferior ao desempenho de crianças saudáveis.

A avaliação do grau de comprometimento ao exercício nessa população pode ser realizada através de diversos testes, dentre eles, o TC6M que além de seguro e confiável, reflete adequadamente as atividades de vida diária e é bem tolerado por pacientes com doenças crônicas. Além disso, a utilização de métodos associados e de grande valor prognóstico como a ecodopplercardiografia transtorácica, a avaliação da força muscular respiratória e o estudo de proteínas plasmáticas que aumentam em resposta à sobrecarga de volume e pressão ventricular parecem ser bons indicadores do perfil funcional desses pacientes.

Face ao exposto, este estudo justifica-se pela necessidade de verificar a capacidade de exercício de crianças e adolescentes com CC cianótica corrigida, atendidos em um serviço de referência e posteriormente informar a esta população, bem como aos seus pais e educadores sobre a condição física em que se encontram, com vistas a estimular a prática de atividade física regular e segura, reduzindo o impacto negativo da cardiopatia congênita em suas vidas.

2.9 Objetivo Geral

Avaliar a capacidade submáxima de exercício de crianças e adolescentes com cardiopatia congênita cianótica corrigida

2.9.1 Objetivos Específicos

- Avaliar a capacidade submáxima de exercício e a associação com grau de disfunção miocárdica determinada pela dosagem do nível sérico do peptídeo natriurético tipo B (BNP)

- Avaliar o estado nutricional dos portadores de cardiopatia congênita cianótica

- Avaliar a capacidade submáxima de exercício e a associação com a força muscular respiratória

- Avaliar a capacidade submáxima de exercício e a associação com marcador de função ventricular através da *ecodopplercardiografia* transtorácica

3 REFERÊNCIAS DA REVISÃO

ADNAM, R., MCKELLAR, S., MAHENDERAN, A., SULAIMAN, N., HASSAN, H., ISMAIL, H. Efficacy of six-minute walk test on cardiac rehabilitation program. Aust J Basic Appl Sci. 5: 1740-1746, 2011.

AMERICAN THORACIC SOCIETY. Statement guidelines for the six-minute walk test. Am J Respir Crit Care Med. 166: 111-117, 2002.

AMERICAN THORACIC SOCIETY/AMERICAN COLLEGE OF CHEST PHYSICIANS. ATS/ACCP statement on cardiopulmonary exercise testing. Am J Resp Crit Care Med. 167: 211-217, 2003.

AUSLENDER, M. Pathophysiology of pediatric heart failure. Prog Pediatr Cardiol. 11: 175-184, 2000.

BAKER, J.L., OLSEN, L.W., SORENSEN, T.I.A. Childhood body-mass index and the risk of coronary heart disease in adulthood. N Engl J Med. 357: 2329-2337, 2007.

BALKE, B. A simple field test for the assessment of physical fitness. Rep Civ Aeromed Res Inst. 53: 1-8, 1963.

BANJAR, H.H. Revisão das diretrizes de tratamento da hipertensão arterial pulmonar na população pediátrica. PVRI Review. 3: 12-25, 2011.

BAPTISTA, V.C., PALHARES, L.C., OLIVEIRA, P.P.M., SILVEIRA, L.M.S.F., VILARINNHO, K.A.S., SEVERINO, E.S.B.O. Teste de caminhada de seis minutos como ferramenta para avaliar a qualidade de vida em pacientes submetidos à cirurgia de revascularização miocárdica. Rev Bras Cir Cardiovasc. 27: 231-239, 2012.

BAUMGARTNER, H., BONHOEFFER, P., DE GROOT, N.M., de HAAN F., DEANFIELD, J.E., GALIE, N. Task force on the management of grown-up congenital heart disease of the European Society of Cardiology (ESC); Association for European Paediatric Cardiology (AEPC). ESC guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). Eur Heart J. 31: 2915-2957, 2010.

BLACK, L.F., HYATT, R.E. Maximal respiratory pressures: normal values and relationship to age and sex. Am Rev Respir Dis. 99: 696-702, 1969.

BOLD, A.J. Heart atria granularity effects of changes in water electrolyte balance. Proc Soc Exp Biol Med. 161: 508-511, 1979.

BOLGER, A.P., COATS A.J.S., GATZOULIS, M.A. Congenital heart disease: the original heart failure syndrome. Eur Heart J. 24: 970-976, 2003.

BOOMSMA, F., MEIRACKER, A.H.V. Plasma A and B-type natriuretic peptides: physiology, methodology and clinical use. Cardiovasc Res. 51: 442-449, 2001.

BRITO, D. BNP: Indicador de progressão de disfunção ventricular esquerda? Rev Port Cardiol. 22: 339-345, 2003.

CAHALIN, L., PAPPAGIANOPOULOS, P., PREVOST, S., WAIN, J., GINNS, L. The relationship of the 6-min walk test to maximal oxygen consumption in transplant patients with end-stage lung disease. Chest. 108: 452-459, 1995.

CAHALIN, L.P., MATHIER, M.A., SEMIGRAN, M.J., WILLIAM, D.G., DISALVO, T.G. Six-minute walking test predicts peak oxygen uptake and survival in patients with advanced heart failure. Chest. 110: 325-332, 1996.

CAMAZORANO, A., RABISCHOFFSKY, A., MACIEL, B.C., BRINDEIRO FILHO D., HOROWITZ, E.S., PENA, J.L.B. Sociedade Brasileira de Cardiologia. Diretrizes das indicações da ecocardiografia. Arq Bras Cardiol. 93: e265-e302 (Supll 3), 2009.

CANTINOTTI, M., VITTORINI, S., STORTI, S., PRONTERA, C., MURZI, M., DE LUCIA, V. Diagnostic accuracy and clinical relevance of brain natriuretic peptide assay in pediatric patients with congenital heart diseases. J cardiovasc Med. 10: 706-713, 2009.

CASTRO, E.K., PICCININI, C.A. Implicações da doença orgânica crônica na infância para as relações familiares: algumas questões teóricas [abstract]. Psicol Reflex Crit. 15: 625-635, 2002.

CETIN, I., TOKEL, K., VARAN, B., ORÜN, U.A., GÖKDEMIR, M., CINDIK, N. Evaluation of right ventricular functions and B-type natriuretic peptide levels by cardiopulmonary exercise test in patients with pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot. J Card Surg. 23: 493-498, 2008.

CHEUNG, E.W., LAM, W.W., CHIU, C.S., CHAU, A.K., CHEUNG, S.C., CHEUNG, Y.F. Plasma brain natriuretic peptide levels, right ventricular volume overload and exercise capacity in adolescents after surgical repair of tetralogy of Fallot. Int J Cardiol. 121: 155-162, 2007.

COHEN, M.S. Clinical practice: the effect of obesity in children with congenital heart disease. Eur J Pediatr. 171: 1145-1150, 2012.

COOPER, K.H. A mean of assessing maximal oxygen intake. Correlation between field and treadmill testing. JAMA. 203: 135-138, 1968.

CORDINA, R., O'MEAGHER, S., GOULD, H., ERA, C., KEMP, G., PASCO, J.A., CELERMAJER, D.S. Skeletal muscle abnormalities and exercise capacity in adults with a Fontan circulation. Heart. 99: 1530-1534, 2013.

COSTA, D., GONÇALVES, H.A., LIMA, L.P., IKE, D., CANCELLIERO, K.M., MONTEBELO, M.I.L. Novos valores de referência para pressões respiratórias máximas na população brasileira. J Bras Pneumol. 36: 306-312, 2010.

COSTELLO-BOERRIGTER, L.C., BOERRIGTER, G., REDFIELD, M.M., RODEHEFFER, R.J., URBAN, L.H., MAHONEY, D.W. Amino-terminal pro-B-type

natriuretic peptide and B-type natriuretic peptide in the general community: determinants and detection of left ventricular dysfunction. J Am Coll Cardiol. 47: 345-353, 2006.

Da SILVA, V.M., LOPES, M.V.O., de ARAÚJO, T.L. Avaliação dos percentis de crescimento de crianças com cardiopatias congênitas. Rev Latino-Am Enf. 15: 298-303, 2007.

DALIENTO, L., MAPELLI, D., RUSSO, G., SCARSO, P., LIMONGI, F., LANNIZZI, P., MELENDUGNO, A., MAZZOTTI, E., VOLPE, B. Health related quality of life in adults with repaired tetralogy of Fallot: phsycosocial and cognitive outcomes. Heart. 91: 213-218, 2005.

DAMAS, B.G.B., RAMOS, C.A., REZENDE, M.A. Necessidade de informação a pais de crianças portadoras de cardiopatia congênita. Rev Bras Cresc Des Hum. 19: 103-113, 2009.

DANIELS, L., MAISEL, A.S. Natriuretic peptides. J Am Coll Cardiol. 50: 2357-2368, 2007.

DAVLOUROS, P.A., NIWA, K., WEBB, G., GATZOULIS, M.A. The right ventricle in congenital heart disease. Heart. 92: (supll 1): i27-i38, 2006.

DENT, J.M. Congenital heart disease and exercise. Clin Sports Med. 22: 81-99, 2003.

DOLK, H., LOANE, M., GARNE, E. (EUROCAT) Working Group. Congenital heart defects in Europe: prevalence and perinatal mortality, 2000 to 2005: European surveillance of congenital anomalies. Circulation. 123: 841-849, 2011.

DOMENECH-CLAR, R., LÓPEZ-ANDREU, J.A., COMPTE-TORRERO, L., DE DIEGO-DAMIÁ, A., MACIÁN-GISBERT, V., PERPINÁ-TORDERA, M. Maximal static respiratory pressures in children and adolescents. Pediatr Pulmonol. 35: 126-132, 2003.

DUÁ, J., COOPER, A.R., FOX, K.R., STUART, A.G. Physical activity levels in adults with congenital heart disease. Eur J Prev Cardiol. 14: 287-293, 2007.

DURONGPISITKUL, K., DRISCOLL, D.J., MAHONEY, D.W., WOLLNA, P.C., MOTRAM, C.D., PUGAM, F.J., DANIELSON, G.K. Cardiorespiratory response to exercise after modified Fontan operation: determinants of performance. J Am Coll Cardiol. 29: 785-790, 1997.

ELVED, R., FREDERICK, K.W.L., KEVIN, S. Validity of the 6-minute walk test for assessing heart rate recovery after an exercise-based cardiac rehabilitation programme. Physiotherapy. 92: 116-121, 2006.

ERCAN, S., CAKMAK, A., KOSECIK, M., EREL, O. The oxidative state of children with cyanotic and acyanotic congenital heart disease. Anadolu Kardiyol Derg. 9: 486-490, 2009.

EUROPEAN RESPIRATORY SOCIETY. Clinical exercise testing with reference to lung diseases: indications, standardization and interpretation strategies. Task force on standardization of clinical exercise testing. Eur Respir J. 10: 2662-2689, 1997.

FAUROUX, B., LOFASO, F. Measurements of respiratory muscle function in children. In: HAMMERS, J., EBER, E. Paediatric pulmonary function testing. 33nd. Switzerland: Karger, 2005. p. 139-45

FORGIARINI, L.A., RUBLESKI, A., GARCIA, D., TIEPPO, J., VERCELINO, R., DAL BOSCO, A. Avaliação da força muscular respiratória e da função pulmonar em pacientes com insuficiência cardíaca. Arq Bras Cardiol. 89: 36-41, 2007.

FOX, D., DEVENDRA, G.P., HART, A.S., KRASUSKI, R.A. When 'blue babies' grow up: What you need to know about tetralogy of Fallot. Cleve Clin J Med. 77: 821-828, 2010.

FULTON, D.R. Congenital heart disease in children and adolescente. In: FUSTER, V., WALSH, R.A., O'ROURKE, R.A., POOLE-WILSON, P. Hurst's the Heart. 12th Boston: The McGraw-Hill Companies; 2008. Disponível em: <http//:www.accessmedicine.com>. Acesso em: 13 mar. 2013.

GEIGER, R., STRASAK, A., TREML, B., GASSER, K., KLEINSASSER, A., FISCHER, V. Six-minute walk test in children and adolescents. J Pediatr. 150: 395-399, 2007.

GIARDINI, A. Generalised myopathy in young adults with congenital heart disease. Heart [serial online] 2011; 97(14): 1115-6. Available from: <URL:// http://heart.bmj.com/content/early/2011/03/04/hrt.2010.217141.full>. Acesso em: 01 jul. 2013.

GOBINET-GEORGES, A., VALLI, N., FILLIATRE, H., DUBERNET, M.F., DEDEYSTERE, O., BORDENAVE, L. Stability of brain natriuretic peptide (BNP) in human whole blood and plasma. Clin Chem Lab Med. 38: 519-523, 2000.

GOLDEBRG, D.J., FRENCH, B., MCBRIDE, M.G., MARINO, B.S., MIRARCHI, N., HANNA, B.D. Impact of oral Sildenafil on exercise performance in children and young adults after the Fontan operation: a randomized, double-blind, placebo-controlled, crossover trial. Circulation. 123: 1185-1193, 2011.

GOLDSTEIN, R.E. Exercise capacity. In: WALKER, K.H., HALL, D.W., HURST, W. editors. Clinical methods: the history, physical and laboratory examinations. 3nd ed. Boston: Butterworths Editor; 1990. [sp]

GOSSELINK, R., TROOSTERS, T., DECRAMES, M. Peripheral muscle weakness contributes to exercise limitation in COPD. Am J Respir Care Med. 153: 976-980, 1996.

GRAHAM, T.P., DRISCOL, D.J., GERSONY, W.M., NEWBURGER, J.W., ROCCHINI, A., JEFFREY, A. Task Force 2: Congenital heart disease. In: MARON,

B.J., ZIPES, D.P. 36th Bethesda Conference: eligibility recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities. JACC. 45: 1326-1333, 2005.

GREUTMANN, M., LE, T.L., TOBLER, D., BIAGGI, P., OECHSLIN, E.M., SILVERSIDES, C.K. Generalised muscle weakness in young adults with congenital heart disease. Heart. 97: 1164-1168, 2011.

GUAZZI, M. Alveolar-capillary membrane dysfunction in heart failure: evidence of a pathophysiologic role. Chest. 124: 1090-102, 2003.

GUYATT, G.H., THOMPSON, P.J., BERMAN, L.B., SULLIVAN, M.J., TOWNSEND, M., JONES, N.L. How should we measure function in patients with chronic heart and lung disease? J Chronic Dis. 38: 517-524, 1985.

HADDAD, F., HUNT, S.A., ROSENTHAL, D.N., MURPHY, D.J. Right ventricular function in cardiovascular disease, part I: Anatomy, physiology, aging, and functional assessment of the right ventricle. Circulation. 117: 1436-1448, 2008.

HARKEL, A.D.J.T., TAKKEN, T., OSCH-GEVERS, M.V., HELBING, W.A. Normal values for cardiopulmonary exercise testing in children. Eur J Cardiovasc Prev Rehabil. 18: 48-54, 2011.

HOFFMAM, J.I., KAPLAN, S. The incidence of congenital heart disease. J Am Cardiol. 39: 1890-1900, 2002.

HUBER, J., PERES, V.C., SANTOS, T.J., BELTRÃO, L.F., BAUMONT, A.C., CAÑEDO, A.D. Cardiopatias congênitas em um serviço de referência: evolução clínica e doenças associadas. Arq Bras Cardiol. 94: 333-338, 2010.

KARATZA, A.A., GIANNAKOPOULOS, I., DASSIOS, T.G., BELAVGENIS, G., MANTAGOS, S.P., VARVARIGOU, A.A. Periconceptional tobacco smoking and isolated congenital heart defects in the neonatal period. Int J Cardiol. 148: 295-299, 2009.

KIPPS, A.K., GRAHAM, D.A., HARRILD, D.M., LEWIS, E., POWELL, A.J., RHODES, J. Longitudinal Exercise Capacity of Patients With Repaired Tetralogy of Fallot . Am J Cardiol. 108: 99-105, 2011.

KRAEMER, M.D., KUBO, S.H., RECTOR, T.S., BRUNSVOLD, N., BANK, A.J. Pulmonary and peripheral vascular factors are important determinants of peak exercise oxygen uptake in patients with heart failure. J Am Coll Cardiol. 21: 641-648, 1993.

KRUGER, S., GRAF, J., KUNZ, D., STICKEL T., HANRATH, P., JANSSENS, U. Brain natriuretic peptide levels predict functional capacity in patients with chronic heart failure. J Am Cardiol. 40: 718-722, 2002.

KRUM, H., GOLDSMITH, R., WILSHIRE-CLEMENT, M., MILLER, M., PACKER, M. Role of endothelin in the exercise intolerance of chronic heart failure. Am J Cardiol. 75: 1282-1283, 1995.

KUCZMARSKI, R.J., OGDEN, C.L., GUO, S.S., GRUMMER-STRAWN, L.M., FLEGAL, K.M., WEI, R. 2000 CDC growth charts for the United States: Methods and development. National Center for Health Statistics. Vital Health Stat. 11(246): 1-190, 2002.

LAMMERS, A.E., HISLOP, A.A., FLYNN, Y., HAWORTH, S.G. The 6-minute walk test: normal values for children of 4-11 years of age. Arch Dis Child. 93: 464-468, 2008.

LESCHKA, S., OECHSLIN, E., HUSMANN, L., DESBIOLLES, L., MARINCECK, B., GENONI, M. Pre- and postoperative evaluation of congenital heart disease in children and adults with 64-section CT. RadioGraphics. 27: 829-846, 2007.

LI, A.M., YIN, J., AU, J.T., SO, H.K., TSANG, T., WONG, E. Standard reference for the 6-minute walk test in healthy children aged 7 to 16 years. Am J Respir Crit Care Med. 176: 174-180, 2007.

LI, A.M., YIN, J., YU, C.C.W., TSANG, T., SO, H.K., WOMG, E. The six-minute walk test in healthy children: reliability and validity. Eur Respir J. 25:1057-1060, 2005.

LI, W., DAVLOUROS, P.A., KILNER, P.J., PENNELL, D.J., GIBSON, D., HENEIN, M.Y. Doppler-echocardiographic assessment of pulmonary regurgitation in adults with repaired tetralogy of Fallot: comparison with cardiovascular magnetic resonance imaging. Am H J. 147: 165-172, 2004.

LUCHESE, S. Avaliação cardíaca para atividade física e prática de esportes nas cardiopatias congênitas. Rev Soc Cardiol RS. 13: 1-4, 2004.

LUNT, D., BRIFFA, T., BRIFFA, N.K., RAMSAY, J. Physical activity levels of adolescents with congenital heart disease. Aust J Physiother. 49: 43-50, 2003.

MARELLI, A.J., MODDIE, D.S. Cardiopatia congênita do adulto. In: TOPOL, E.J. Tratado de cardiologia clínica. 2nd. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2005 . p. 609-27

MARIAN, A.J. Congenital heart disease in children and adolescent. In: FUSTER, V., WALSH, R.A., O'ROURKE, R.A., POOLE-WILSON, P. Hurst's the heart. 12th. Cleveland: McGraw-Hill Medical, 2010. p. 620-55

MATTHEWS, I.L., FREDRIKSEN, P.M., BJORNSTAG, I., GRONN, M. Reduced pulmonar function in children with Fontan circulation affects their exercise capacity. Cardiol Young. 16: 261-267, 2006.

MCCRINDLLE, B.W., WILLIAMS, R.V., MITAL, S., CLARK, B.J., RUSSELL, J.L., KLEIN, G. Physical activity levels in children and adolescents are reduced after the Fontan procedure, independent of exercise capacity, and are associated with lower perceived general health. Arch Dis Child. 92: 509-514, 2007.

MCGAVIN, C.R., GUPTA, S.P., MCHARDY, G.J.R. Twelve-minute walking test for assessing disability in chronic bronchitis. Br Med J. 1(6013): 822-823, 1976.

MCMANUS, A., LEUNG, M. Maximising the clinical use of exercise gaseous exchange testing in children with repaired cyanotic congenital heart defects - the development of an appropriate test strategy. Sports Med. 29: 229-244, 2000.

MENNA-BARRETO, S.S. Avaliação da capacidade de exercício na hipertensão pulmonar. J Bras Pneumol. 35: 401-403, 2009.

MITCHELL, I.M., LOGAN, R.W., POLLOCK, J.C., JAMIESON, M.P. Nutritional status of children with congenital heart disease. Br Heart J. 73: 277-283, 1995.

MITCHELL, J.H., BLOMPVIST, G. Maximal oxygen uptake. N Engl J Med. 284: 1018-1022, 1971.

MOALLA, W., GAUTHIER, R., MAINGOURD, Y., AHMAIDI, S. Six-minute walking test to assess exercise tolerance and cardiorespiratory responses during training program in children with congenital heart disease. Int J Sports Med. 26: 756-762, 2005.

MOREIRA, M.A.C., MORAES, M.R., TANNUS, R. Teste da caminhada de seis minutos em pacientes com DPOC durante programa de reabilitação. J Pneumol. 27: 295-300, 2001.

MÜRDOCH, D.R., BYRNE, J., MORTON, J.J., MCDONAGH, T.A., ROBB, S.D., CLEMENTS, S. Brain natriuretic peptide is stable in whole blood and can be measured using a simple rapid assay: implications for clinical practice. Heart. 78: 594-597, 1997.

MUSTAFÁ, I., LEVERVE, X. Metabolic and nutritional disorders in cardiac cachexia. Nutrition. 17: 756-760, 2001.

NEDER, J.A. Teste de exercício cardiopulmonar. J Pneumol. 28(suppl 3): 166-206, 2002.

NEIL, F., SEAR, J.W., FRENCH, G. Increases in serum concentrations of cardiac proteins and the prediction of early postoperative cardiovascular complications in noncardiac surgery patients. Anaesthesia. 55: 641-647, 2000.

NIXON, P.A., JOSWIACK, M.L., FRIECKER, F.J. A six-minute walk test for assessing exercise tolerance in severely ill children. J Pediatr. 129: 362-326, 1996.

NOONAN, V., DEAN, E. Submaximal exercise testing: clinical application and interpretation. Phys Ther. 80: 782-787, 2000.

OHUCHI, H., TAKASUGI, H., OHASHI, H., OKADA, Y., YAMADA, O., ONO, Y. Stratification of pediatric heart failure on the basis of neurohormonal and cardiac autonomic nervous activities in patients with congenital heart disease. Circulation. 108: 2368-2376, 2003.

OLIVEIRA, C.M.G., LANZA, F.C., SOLÉ, D. Força dos músculos respiratórios em crianças e adolescentes com asma: similar à de indivíduos saudáveis? J Bras Pneumol. 38: 308-314, 2012.

PEDRA, C., A., HADDAD, J., PEDRA, S.F., PEIRONE, A., PILLA, C.B., MARIN-NETO, J.A. Paediatric and congenital heart disease in south America: an overview. Heart. 95; 1385-1392, 2009.

PEDRA, C.A.C., NEVES, J., ARRIETA, R.S., SANTIAGO, J., ARNONI, D., FIGUEIREDO, F. Avaliação hemodinâmica da hipertensão arterial pulmonar secundária a cardiopatias congênitas. Rev Bras Cardiol Invas. 13: 231-239, 2005.

PEMBERTON, V.L., MCCRINDLLE, B.W., BARKIN, S., DANIELS, S.R., BARLOW, S.E., BINNS, H.J. Report of the National Heart, Lung, and Blood Institute's Working Group on Obesity and Other Cardiovascular Risk Factors in Congenital Heart Disease. Circulation. 121: 1153-1159, 2010.

PETERSON, R.E., WETZEL, G.T. Growth failure in congenital heart disease: where are we now? Curr Opin Cardiol. 19: 81-83, 2004.

PFEIFFER, M.E.T., SERRA, S. Teste de exercício cardiopulmonar em cardiopatas congênitos: visão do cardiopediatra. Rev DERC. 18: 114-117, 2012.

PIANOSI, P.T., JOHNSON, J.N., TURCHETTA, A., JOHNSON, B.D. Pulmonary function and ventilatory limitation to exercise in congenital heart disease. Congenit Heart Dis. 4: 2-11, 2009.

PINHEIRO, D.G.M., PINHEIRO, C.H.J., MARINHO, M.J.F. Comprometimento do desenvolvimento pondo-estatural em crianças portadoras de cardiopatias congênitas com *shunt* cianogênico. RBPS. 21: 98-102, 2008.

PINTO, N.M., MARINO, B.S., WERNOVSKY, G., FERRANTI, S.D., WALSH, A.Z., LARONDE, M. Obesity is a common comorbidity in children with congenital and acquired heart disease. Pediatrics. 120: e1157-1164, 2007.

PRATES, P.R. Pequena história da cirurgia cardíaca: e tudo aconteceu diante de nossos olhos. Rev Bras Cir Cardiovasc. 14: 177-184, 1999.
RAY, T.D., GREEN, A., HENRY, K. Physical activity and obesity in children with congenital cardiac disease. Cardiol Young. 21: 603-607, 2011.

REDFIELD, M.M., RODEHEFFER, R.J., JACOBSEN, S.J., MAHONEY, D.W., BAILEY, K.R., BURNETT, J.C.J. Plasma brain natriuretic peptide concentration: impact of age and gender. J Am Coll Cardiol. 40: 976-982, 2002.

REYBROUCK, T., MERTENS, L., BRUSSELLE, S., WEYMANS, M., EYSKENS, B., DEFOOR, J. Oxygen uptake versus exercise intensity: a new concept in assessing cardiovascular exercise function in patients with congenital heart disease. Heart. 84: 46-52, 2000.

RHODES, J., CURRAN, T.J., CAMIL, L., RABIDEAU, N., FULTON, D.R., GAUTHIER, N.S. Impact of cardiac rehabilitation on the exercise function of children with serious congenital heart disease. Pediatrics. 116: 1339-1345, 2005.

RIBEIRO, Z.V.S. O ecocardiograma como preditor de variáveis hemodinâmicas nas cardiopatias congênitas com hipertensão pulmonar e nos candidatos a transplante cardíaco [Tese]. São Paulo: USP; 2009

RIVERA, I.R., SILVA, M.A.M., FERNADES, J.M.G., THOMAZ, A.C.P., SORIANO, C.F.R., SOUZA, M.G.B. Cardiopatia congênita no recém-nascido: da solicitação do pediatra à avaliação do cardiologista. Arq Bras Cardiol. 89: 6-10, 2007.

ROSS, R.D., BOLLINGER, R.O., PINSKY, W.W. Grading the severity of congestive heart failure in infants. Pediatr Cardiol. 13: 72-75, 1992.

ROUSH, J., GUY, J., PURVIS, M. Reference values and relationship of the six minute walk test and body mass index in healthy third grade school children. Int J All Health Sci Pract. 4: 1-6, 2006.

SANDOVAL, N., KREUTZER, C., JATENE, M., DI SESSA, T., NOVICK, W., JACOBS, J.P., BERNIER, P.L., TCHERVENKOV, C.I. Pediatric cardiovascular surgery in South America: current status e regional diferences. J Pediatr Congen Heart Surg. 1: 321-327, 2010.

SANTANA, M.V.T., FUCHS, A.R.C.N., GHORAYEB, N. Avaliação funcional da criança normal e com cardiopatia congênita. Rev Soc Cardiol SP. 6: 87-96, 1996.

SANTOS, B.G.M., MORAES, N.S., IBRAHIM, M.A.R., SANTOS, I.M., SANTOS, S.C. Correção cirúrgica das cardiopatias congênitas em recém nascido. Insufic Card. 7: 184-189, 2012.

SCHUURMANS, M., PULLES-HEINTZBERGER, C.F., GERVER, W.J., KESTER, A.D., FORGET, P.P. Long-term growth of children with congenital heart disease: a retrospective study. Acta Paediatr. 87: 1250-1255, 1998.

SHUSTAK, R.J., MCGUIRE, S.B., OCTOBER, T.W., PHOON, C.K., CHUN, A.J. Prevalence of obesity among patients with congenital and acquired heart disease. Pediatr Cardiol. 33: 8-14, 2012.

SILVA, L.B., FERREIRA, C.A., BLACHER, C., LEÃES, P., HADDAD, H. Peptídeo natriurético tipo-B e doenças cardiovasculares. Arq Bras Cardiol. 81: 529-534, 2003.

SILVA, V.M., ARAÚJO, T.L., LOPES, M.V.O. Evolution of nursing diagnoses for children with congenital heart disease. Rev Latino-Am Enf. 14: 561-568, 2006.

SIMÕES, S., PIRES, A., BARROCA, A. Comportamento parental face à cardiopatia congênita. Anal Psicol. 4: 619-630, 2010.

SKALUBA, S.J., LITWIN, S.E. Mechanisms of exercise intolerance: insights from tissue doppler imaging. Circulation. 109: 972-977, 2004.

SOLWAY, S., BROOKS, D., LACASSE, Y., THOMAS, A.S. Qualitative systematic overview of the measurement properties of functional walk tests used in the cardiorespiratory domain. Chest. 119: 256-270, 2001.

SUDA, K., MATSUMURA, M., MATSUMOTO, M. Clinical implication of plasma natriuretic peptides in children with ventricular septal defect. Pediatr Int. 45: 249-253, 2003.

TROJNARSKA, O., GWIZDALA, A., KATARZNYNSKY, S., SZYSZKA, A., LANOCHA, M., GrRAJEK, S., KRAMER, L. Evaluation of exercise capacity with cardiopulmonar exercise test and B-type natriuretic peptide in adults with congenital heart disease. Cardiol J. 16: 133-141, 2009.

TROJNARSKA, O., GWIZDALA, A., LANOCHA, M., KATARZYNSKA, A., KATARZYNSKI, S., OKO-SARNOWSKA, Z. Exercise testing in adults after repair of aortic coarctation; evaluation of cardiopulmonar exercise capacity and B-type natriuretic protein levels. Tex Heart Inst J. 34: 412-419, 2007.

TROUTMAN, W.B., BARSTOW, T.J., GALINDO, A.J., COOPER, D.M. Abnormal dynamic cardiorespiratory responses to exercise in pediatric patients after Fontan procedure. J Am Coll Cardiol. 31: 668-673, 1998.

VAN DER LINDE, D., KONINGS, E.E., SLAGER, M.A., WITSENBURG, M., HELBING, W.A., TAKKENBERG, J.J., ROOS-HESSELINK, J.W. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. J Am Coll Cardiol. 58: 2241-2247, 2011.

VAN STRATEN, A., VLIEGEN, H.W., HAZEKAMP, M.G., de ROOS, A. Right ventricular function late after total repair of tetralogy of Fallot. Eur Radiol. 15 : 702-707, 2005.

VERTEMATI, S., ECHENIQUE, L.S. Indicação e elegibilidade esportiva em crianças e adolescentes com cardiopatias congênitas e adquiridas. RBM. 11: 26-34, 2009.

VOGT, K.N., MANLHIOT, C., ARSDELL, G.V., RUSSELL, J.L., MITAL, S., MCCRINDLLE, B.W. Somatic growth in children with single ventricle physiology. JACC. 50: 1876-1883, 2007.

VRIJHEID, M., MARTINEZ, D., MANZANARES, S., DADVAND, P., SCHEMBARI A., RANKIN, J. Ambient air pollution and risk of congenital anomalies: a systematic review and meta-analysis. Environ Health Perspect. 119: 598-606, 2011.

WAGENER, J.S., HIBBERT, M.E., LANDAU, L.I. Maximal respiratory pressures in children. Am Rev Respir Dis. 129: 873-875, 1984.

WALLEN, T., LANDAHL, S., HEDNER, T., NAKAO, K., SAITO, Y. Brain natriuretic peptide predicts mortality in the elderly. Heart. 77: 264-267, 1997.

WANG, T.J., LARSON, M.G., LEVY, D., LEIP, E.P., BENJAMIN, E.J., WILSON, P.W. Impact of age and sex on plasma natriuretic peptide levels in healthy adults. Am J Cardiol. 90: 254-258, 2002.

WASHINGTON, R.L., BRICKER, J.T., ALPERT, B.S., DANIELS, S.R., DECKELBAUM, R.J., FISHER, E.A. Guidelines for exercise testing in the pediatric age group. From the Committee on Atherosclerosis and Hypertension in Children, Council on Cardiovascular Disease in the Young, the American Heart Association. Circulation. 90: 2166-2179, 1994.

WERNOVSKY, G. Current insight regarding neurological and developmental abnormalities in children and young adults with complex congenital cardiac. Cardiol Young. 16(Suplll 1): 92-104, 2006.

WESTERLIND, A., WAHLANDER, H., LINDESTEDT, G., LUNDBERG, P.A., HOLMGREN, D. Clinical signs of heart failure are associated with increased levels of natriuretic peptide types B and A in children with congenital heart defects or cardiomyopathy. Acta Paediatr. 93: 340-345, 2004.

WITZEL, C., SREERAM, N., COBUERGER, S., SCHICKENDANTZ, S., BROCKEMEIER, K., SCHOENAU, E. Outcome of muscle and bone development in congenital heart disease. Eur J Pediatr. 165: 168-174, 2006.

WRAY, J., MAYNARD, L. Living with congenital or acquired cardiac disease childhood. Maternal perceptions of the impact on the child and family. Cardiol Young. 15: 133-140, 2005.

ZHANG, S.R., ZHANG, Y.H., XU, Q., QIU, H.X., CHEN, Q. Values of brain natriuretic peptide and N-terminal pro-brain natriuretic peptide in evaluation of cardiac function in children with congenital heart disease. Zhongguo Dang Dai Er Ke Za Zhi. 11: 429-432, 2009.

ZIEGLER, B., ROVEDDER, P.M.E., LUKRAFKA, J.L., OLIVEIRA, C.L., MENNA-BARRETO, S.S., DALCIN, P.T.R. Capacidade submáxima de exercício em pacientes adolescentes e adultos com fibrose cística. J bras pneumol. 33: 263-269, 2007.

4 Artigo

Capacidade de Exercício em Crianças e Adolescentes com Cardiopatia Congênita Cianótica Corrigida

Exercise Capacity in Children and adolescents with Corrected Cyanotic Congenital Heart Disease

Congenital Heart Disease and Exercise Capacity

Gabriela Feltez[1], Christian Corrêa Coronel[2], Lúcia Campos Pellanda[1, 2], Janice Luisa Lukrafka[1]

[1] Programa de Pós-Graduação em Ciências da Reabilitação, UFCSPA, Porto Alegre/RS

[2] Instituto de Cardiologia/Fundação Universitária de Cardiologia, UFCSPA, Porto Alegre/RS

Correspondência ao autor Prof. Janice Luisa Lukrafka. Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre/Departamento de Fisioterapia. R. Sarmento Leite 245. Porto Alegre 90170-050 RS, Brasil. Fone: + 55 51 3303 8833

e-mail: janice@ufcspa.edu.br

Resumo

Fundamento: A cardiopatia congênita promove alterações hemodinâmicas que associadas à insegurança dos familiares pode contribuir para redução da capacidade de exercício. Objetivos: Avaliar a capacidade de exercício de jovens com cardiopatia congênita cianótica. Avaliar força muscular respiratória, níveis séricos do peptídeo natriurético tipo B, fração de ejeção ventricular e a associação destas variáveis. Métodos: Estudo transversal que avaliou 48 jovens entre seis e 18 anos no ambulatório do Instituto de Cardiologia/Fundação Universitária de Cardiologia. Realizaram teste de caminhada de seis minutos, força muscular respiratória, dosagem do peptídeo natriurético tipo B e ecocardiografia. Resultados: Idade média 13,3±4,1 anos, a cardiopatia mais prevalente foi tetralogia de *Fallot* 54,2%. Média da distância percorrida foi 452,7±73,2 metros, significativamente abaixo do predito (69%) ($p<0,001$). Pressão inspiratória máxima foi acima do predito (111,4%), média 58,2±22,3 ($p=0,56$) e a pressão expiratória máxima foi 63,2±23,3 cmH_2O, significativamente abaixo do predito (63%) ($p<0,001$). Peptídeo natriurético B foi elevado em todos os pacientes, mediana 2087,17 (502,54 a 4768,05). A fração de ejeção ventricular apresentou mediana 65,9 (41 a 100). Não houve correlação entre teste de caminhada de seis minutos, fração de ejeção ventricular ($r= - 0,05$; $p= 0,72$), força muscular inspiratória ($r= 0,03$; $p= 0,81$), força muscular expiratória ($r= 0,09$; $p= 0,05$) e peptídeo natriurético tipo B ($r= - 0,04$; $p= 0,77$). Conclusão: Crianças e adolescentes com cardiopatia congênita cianótica demonstraram menor capacidade de exercício e força muscular expiratória. Não foram encontradas associações entre capacidade de exercício, força muscular respiratória, peptídeo natriurético tipo B e fração de ejeção ventricular.

Palavras-chave: Teste de Caminhada de Seis Minutos; Força Muscular Respiratória; Peptídeo Natriurético tipo B; Fração de Eleção Ventricular

Abstract

Background: Congenital heart disease promotes hemodynamic changes associated with anxiety of the family can contribute to reduced exercise capacity. Objectives: To assess exercise capacity of young people with cyanotic congenital heart disease. Assess respiratory muscle strength, serum levels of B -type natriuretic peptide, left ventricular ejection fraction and the associations between these variables. Methods: Cross-sectional study that evaluated 48 young people aged between six to 18 years from the outpatient clinic of the Instituto de Cardiologia/Fundação Universitária de Cardiologia. Patients underwent six-minute walk test, respiratory muscle strength, dosage of serum B-type natriuretic peptide and echocardiography. Results: Mean age was 13,3±4,1 years and heart disease more prevalent was tetralogy of Fallot 54,2%. The average distance traveled was 452,7±73,2 meters, significantly below of predicted (69%) (p< 0,001). Maximal inspiratory pressure was above the predicted (111,4%) mean 58,2 ± 22,3 (p= 0,56), and mean of maximal expiratory pressure was 63,2 ± 23,3 cmH2O, significantly lower of predicted (63%) (p< 0,001). B-type natriuretic peptide was elevated in all patients, with median of 2087,17 (502,54 to 4768,05). The median of the left ventricular ejection fraction was 65,9 (41-100). There was no correlation between the six-minute walk test and left ventricular ejection fraction (r= -0,05; p= 0,72), inspiratory muscle strength (r= 0,03 ; p= 0,81), expiratory muscle strength (r= 0,09 ; p= 0;05) and B-Type natriuretic peptide (r= -0,04 ; p= 0,77). Conclusion: Children and adolescents with congenital cyanotic heart disease demonstrated lower exercise capacity and expiratory muscle strength. There was no association between exercise capacity, respiratory muscle strength, B-type natriuretic peptide and left ventricular ejection fraction.

Key-words: Six-Minute Walk Test; B-Type Natriuretic Peptide; Respiratory Muscle Strength; Stroke Volume.

Introdução

A correção cirúrgica das doenças cardíacas congênitas contribuiu para um importante aumento nos índices de sobrevida destes pacientes, permitindo níveis de qualidade de vida próximos à normalidade. Contudo, não é raro que manifestações clínicas de descompensação tais como cianose, dispneia, alterações nutricionais [1] e também, reduzida capacidade de exercício possam ocorrer nos pacientes, mesmo após a correção cirúrgica [2].

A incidência de CC nos Estados Unidos pode variar de 6 a 13/1.000 nascidos vivos [3]. Variação esta explicada pela utilização de diferentes métodos diagnósticos que facilitam a detecção de cardiopatias de menor gravidade. Nos países em desenvolvimento as estimativas embora escassas, são em torno de 8/1.000 nascidos vivos [4].

A doença cardíaca congênita está associada a inúmeras alterações orgânicas tanto previamente quanto após a correção cirúrgica do defeito. Dentre essas, podem ocorrer alterações nutricionais, de peso e altura e redução da capacidade de exercício [5].

As causas da redução da capacidade de exercício na CC podem estar relacionadas às alterações hemodinâmicas, aos distúrbios de condução elétrica, à sobrecarga de volume e pressão ventricular, à alteração na atividade simpatovagal, ao aumento da atividade neurohumoral [6], à redução na função pulmonar [7] como também, às alterações do metabolismo muscular [8].

Os métodos reconhecidamente empregados na avaliação da capacidade de exercício são o teste cardiopulmonar de exercício (TCPE) e o teste de caminhada de seis minutos (TC6M), de nível submáximo [9-10].

O TC6M tem sido considerado um substituto adequado ao teste de esforço máximo, por ser facilmente tolerado por pacientes com doenças crônicas ou em populações vulneráveis. Por permitir um desempenho à nível submáximo, parece proporcionar respostas mais adequadas à realidade diária dos pacientes refletindo o grau de funcionalidade durante o exercício. Além disso, sua fácil aplicabilidade e baixo custo tornam o TC6M uma opção de avaliação mais tangível no cotidiano dos centros de referência, hospitais e clínicas[11].

Em crianças e adolescentes com CC poucos estudos têm sido realizados com o TC6M, demonstrando que a capacidade de exercício destes pacientes está reduzida [12-14].

Os efeitos deletérios da doença cardíaca congênita sobre os músculos respiratórios também podem contribuir para a redução da capacidade de exercício. Semelhante ao que ocorre em pacientes com insuficiência cardíaca, a musculatura esquelética, incluindo os músculos respiratórios, sofrem alterações no seu metabolismo [8]. A hipoxemia crônica como resultado da CC é responsável por reduzir a oferta de oxigênio aos músculos em exercício gerando fadiga precoce [8, 15].

A medida da força muscular respiratória através da manovacuometria é utilizada com frequência em pacientes com doenças crônicas pulmonares e cardíacas. Entretanto, a avaliação dos músculos respiratórios em crianças e adolescentes cardiopatas é subutilizada, permanecendo uma lacuna na verificação da capacidade funcional destes pacientes[16-18].

Outro critério importante e de crescente utilização na avaliação do prognóstico, morbidade e mortalidade em pacientes cardiopatas é a medida sérica do peptídeo natriurético tipo B (BNP) [19]. Este neurohormônio tem sua produção aumentada na presença de sobrecarga volumétrica e pressórica do ventrículo esquerdo [20], especialmente nos casos de insuficiência cardíaca (IC) crônica [21]. Embora pouco se conheça sobre o comportamento do BNP nas doenças cardíacas congênitas, especula-se que o BNP pode refletir alterações na capacidade funcional destes pacientes sendo considerado uma ferramenta importante na avaliação deste grupo de pacientes [21-22].

A recomendação para atividade física segura nesta população de pacientes incentiva atitudes que minimizam riscos e maximizam a qualidade de vida, sendo fundamentais no manejo dos pacientes e um importante artifício para que a criança tenha a possibilidade de se desenvolver normalmente [23-24].

Entretanto, no Brasil ainda são escassas as informações acerca da capacidade de exercício nos pacientes com CC. O adequado acompanhamento desses pacientes através de uma avaliação funcional completa permite aos profissionais envolvidos no tratamento a segurança para determinar a necessidade de encaminhamento para programas de reabilitação cardíaca ou atividades desportivas como também para prevenir desfechos negativos [25].

Portanto, o objetivo deste estudo foi avaliar a capacidade de exercício de crianças e adolescentes com CC cianótica corrigida. Como objetivos secundários avaliar a força muscular respiratória, os níveis séricos de BNP e a função cardíaca bem como a possível associação entre estas variáveis.

Material e Métodos

Delineamento do estudo

Trata-se de um estudo transversal analítico realizado através de amostra por conveniência.

Amostra

A amostra foi composta por crianças e adolescentes entre seis e 18 anos de idade, com diagnóstico de CC cianótica e que já haviam realizado cirurgia para correção total das cardiopatias. Os pacientes realizavam acompanhamento clínico no Ambulatório de Cardiologia Pediátrica do Instituto de Cardiologia/Fundação Universitária de Cardiolodia de Porto Alegre/ Brasil.

Sujeitos

Quarenta e oito crianças e adolescentes entre seis e 18 anos de idade com diagnóstico de CC cianótica foram incluídas no estudo. Todos os pacientes realizaram cirurgia prévia para correção do defeito cardíaco. Foram excluídos pacientes com quadro agudo febril ou mal-estar geral e aqueles com alterações ortopédicas, traumatológicas ou neurológicas que pudessem influenciar nos testes.

Os pais e/ou responsáveis pelos pacientes assinaram o consentimento pós informado. Este estudo foi aprovado pelos Comitês de Ética em Pesquisa da Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre – UFCSPA sob nº 12/041 e do Instituto de Cardiologia/Fundação Universitária de Cardiologia/ICFUC sob nº 4634/11. Os testes foram conduzidos nas dependências do Instituto de Cardiologia/Fundação Universitária de Cardiologia de Porto Alegre, Rio Grande do Sul, Brasil.

Variáveis e Instrumentos

Foram coletados dados pessoais e sociodemográficos, além de informações relacionadas à doença de base. Também foram coletadas no repouso, as variáveis clínicas frequência cardíaca e saturação periférica de oxigênio através de oxímetro de pulso da marca (*New Tech PM 100C*®), a frequência respiratória foi coletada observando os movimentos respiratórios durante 1 minuto, a pressão arterial através de esfigmomanômetro da marca (*G-Tech*®), peso e altura através de balança e estadiômetro da marca (*Welmy*®).

- Índice de Massa Corporal

A classificação dos pacientes como eutróficos, desnutridos ou com sobrepeso/obesidade baseou-se na curva do IMC em relação à idade e ao sexo de crianças/adolescentes entre dois e 20 anos de idade, proposta pelo *National Center for Health Statistics* (NCHS), no ano 2000 [26]. Foram considerados eutróficos os indivíduos com percentil entre 25º e 75º, baixo peso/desnutridos com percentil abaixo de 25º e sobrepeso/obesidade com IMC acima do percentil 85º.

- Força Muscular Respiratória

A força muscular respiratória foi avaliada através da manovacuometria digital com o aparelho MVD300 da marca *Globalmed*®. O equipamento era acompanhado de bucal, clipe nasal e uma válvula unidirecional. As manobras foram executadas

com o indivíduo na posição sentada e devidamente posicionado, onde foi realizada a mensuração da pressão expiratória máxima (PEmax), a partir da capacidade pulmonar total (CPT). Para realização da medida de pressão inspiratória máxima (PImax), a execução da manobra ocorreu a partir do volume residual. As manobras foram realizadas com um estímulo intenso para que os indivíduos realmente atingissem o esforço máximo. Foram respeitadas todas as recomendações acerca da reprodutibilidade e aceitabilidade das manobras. O teste foi conduzido seguindo as recomendações da *American Thoracic Society* (ATS)/*European Respiratory Society* (ERS) (2002) [27]. Para comparação entre os valores realizados pelos pacientes e o valor predito, foi utilizada a equação proposta no estudo de Wilson e colaboradores, 1984 [28].

- Teste de Caminhada dos Seis minutos (TC6M)

O teste de caminhada dos seis minutos foi realizado conforme as normas propostas pela *American Thoracic Society* (ATS) (2002) [10]. Os sujeitos foram instruídos a caminhar o máximo possível em um corredor de 30 metros de comprimento, demarcado a cada 3 metros. O TC6M foi realizado apenas uma vez. Foi permitido interromper a caminhada ou diminuir o ritmo se necessário. Frases padronizadas de incentivo foram reproduzidas a cada minuto do percurso: “Você está indo bem. Você tem 5 minutos”. “Continue, bom trabalho. Você tem 4 minutos”. “Você está indo bem. Você está no meio do caminho.” “Continue o bom trabalho. Faltam apenas 2 minutos”. “Você está indo bem. Você tem somente 1 minuto”. Ao final do teste, foi definida a distância total percorrida. A frequência cardíaca, a saturação periférica de oxigênio, a pressão arterial e a frequência respiratória foram avaliadas no início e no final do teste, assim como a escala de BORG modificada, utilizada para avaliar a sensação subjetiva de dispneia e fadiga de membros inferiores. Para comparar os valores realizados com os preditos, a equação utilizada como referência foi a descrita no estudo de Geiger colaboradores, 2007 [29].

- Dosagem sérica do peptídeo natriurético tipo B (BNP)

Para evitar fadiga precoce nos pacientes ou alterações na frequência

cardíaca, frequência respiratória e na pressão arterial, os mesmos foram conduzidos de cadeira de rodas para o Laboratório de Análises Clínicas do Instituto de Cardiologia/Fundação Universitária de Cardiologia, para a realização da coleta de sangue. Para o exame de sangue, o paciente permaneceu em posição sentada e uma amostra de 4mL foi retirada de uma veia antecubital e reservada em um tubo com reagente EDTA (*Vacuplast®-Colect Line*). As amostras de sangue foram centrifugadas *(Eppendorf® Centrifuge 5804R 15 amp version)* imediatamente após a coleta, a 1000 rotações por minuto (rpm), por 10 minutos a 4º *Celcius.* Em seguida, o plasma foi retirado do frasco com pipeta 1000 (*Gibson® CE*) e congelado à temperatura de - 20º *Celsius*. A análise foi realizada através do kit ELISA para BNP (*Biomedica Slovakia s.r.o.*), por um profissional biomédico responsável pelo laboratório.

- Ecocardiografia transtorácica

Os exames de ecocardiografia foram realizados pelo Serviço de Ecocardiografia Pediátrica do IC-FUC, como rotina do Ambulatório de Cardiologia Pediátrica. Todos os pacientes foram submetidos a um estudo ecocardiográfico transtorácico em repouso e através de avaliação convencional. Os diâmetros diastólicos e sistólicos finais foram mensurados através das dimensões internas da cavidade ventricular esquerda obtidos por imagens Bi-dimensionais e modo-M por meio da janela paraesternal longitudinal. A fração de ejeção ventricular esquerda foi estimada pela fórmula de *Teichholz*, conforme as recomendações da Sociedade Europeia de Ecocardiografia e da Sociedade Americana de Ecocardiografia [30]. A massa ventricular esquerda foi calculada pela fórmula de *Devereux* e então indexada pela superfície corporal. Sete pacientes não realizaram a ecocardiografia conforme as análises propostas por este estudo, totalizando assim, 41 sujeitos com laudos ecocardiográficos completos.

Análise estatística

Inicialmente foi realizado o Teste *Shapiro Wilk* para verificar a normalidade dos dados. Na análise descritiva os dados contínuos com distribuição paramétrica

foram expressos em média e desvio-padrão e os não-paramétricos com mediana, mínimo e máximo. As variáveis qualitativas foram expressas em frequência absoluta e relativa. Para as análises de comparações entre os valores obtidos e preditos foi utilizado o Teste *t-Student* para amostras pareadas. Para avaliar as associações, foi utilizado o teste de correlação de *Spearman*. Considerando um nível de significância de 5% ($p \leq 0,05$). Para todas as análises utilizou-se o programa *Statistical Package for the Social Sciences* - SPSS versão 17.

Cálculo amostral

Segundo dados do estudo de Moalla e colaboradores (2005) [13] para o cálculo amostral, considerando um desvio padrão de 17,1 metros na distância percorrida no teste de caminhada de seis minutos e aceitando um erro máximo de 5 metros na estimativa, a amostra necessária foi de 48 pacientes, com um nível de significância de 5% ($p \leq 0,05$). Para o cálculo amostral foi utilizado o programa *Pepi* versão 4.0.

Resultados

Características gerais

Quarenta e oito sujeitos participaram do estudo sendo 30 (62,5%) do sexo masculino. A maioria dos pacientes 22 (45,8%) eram procedentes do interior do estado do Rio Grande do Sul e 18 (37,5%) da região metropolitana.

Somente oito pacientes (16,7%) eram provenientes da capital. Trinta e seis (75%) pacientes não utilizavam nenhum tipo de medicação e 12 (25%) utilizavam diuréticos, betabloqueadores, anticoagulantes e inibidores da enzima conversora de angiotensina, alguns em associação. Todos os pacientes tinham realizado cirurgia paliativa com correção total do defeito até o primeiro ano de vida. As demais características da amostra estão apresentadas na tabela 1. A prevalência dos defeitos cardíacos estão apresentadas na figura 1. A classificação do IMC proposta pelo NCHS 2000 [24] encontra-se na tabela 1. Todos os pacientes do estudo relataram não realizar atividade física regular.

Força muscular respiratória

Com relação à força muscular respiratória, a média da pressão inspiratória máxima foi maior do que o predito para idade e gênero, com tendência à significância. Em contrapartida, a média da pressão expiratória máxima foi significativamente menor do que os valores preditos (tabela 2).

Não houve correlação entre a distância percorrida no TC6' e a pressão expiratória máxima (r= 0,09; p= 0,05) e a pressão inspiratória máxima (r= 0,03; p= 0,81) (tabela 3).

Em uma análise de subgrupos, os pacientes foram divididos em dois grupos que consistiam em ausência de lesão residual/lesão residual leve e lesão residual moderada/grave. O grupo com lesão residual moderada à grave obteve os valores mais baixos de PEmax, ou seja, um pior desempenho relacionado à maior gravidade da lesão residual (figura 2).

Teste de caminhada de seis minutos

Todos os sujeitos do estudo completaram o TC6M sem necessidade de interrupção. Um paciente apresentou cianose periférica e referiu dispneia moderada. Todos os pacientes relataram algum grau de fadiga especialmente nos membros inferiores durante a caminhada, sendo que 50% deles apontaram na escala de BORG para membros inferiores um nível de fadiga entre 1 a 5. A frequência cardíaca média no repouso foi de 77,71 (43–126) e após o TC6M foi de 100,81 (49–149). A saturação periférica de oxigênio apresentou média de 97,29 (80–99) no repouso e após o TC6M de 95,35 (74–99). A média da distância percorrida pela população foi significativamente mais baixa do que os valores preditos (tabela 2).

A distância percorrida no teste de caminhada de seis minutos não demonstrou correlação significativa com nenhuma das variáveis estudadas (tabela 3).

Peptídeo Natriurético tipo B

Todos os pacientes apresentaram aumento do nível sérico de BNP. A tabela 1

demonstra a mediana e os valores mínimo e máximo do BNP. Não houve correlação do BNP com distância percorrida, força muscular expiratória (r= -0,04 p=0,75) e fração de ejeção ventricular (r= -0,01 p=0,47) (tabela 3).

Ecocardiografia

As variáveis ecocardiográficas avaliadas neste estudo foram a fração de ejeção ventricular esquerda, a fração de encurtamento (delta D), o volume sistólico final, o volume diastólico final e o volume sistólico. A mediana e os valores mínimo e máximo destas variáveis estão apresentadas na tabela 1.

Trinta e um pacientes (64,6%) foram classificados no subgrupo ausência de lesão residual/lesão residual leve, os demais pacientes (35,4%) representaram o subgrupo de lesão residual moderada à grave. Com base no diagnóstico ecocardiográfico, as lesões residuais que tiveram maior prevalência foram estenose e insuficiência valvar pulmonar e a comunicação interventricular. Nenhuma variável ecocardiográfica apresentou correlação com as demais.

Discussão

Este estudo teve como objetivo principal avaliar a capacidade submáxima de exercício de crianças e adolescentes com CC cianótica corrigida e, como secundários, avaliar a força muscular respiratória, os níveis séricos do BNP e a função cardíaca, bem como a possível associação entre estas variáveis.

Os mecanismos gerais envolvidos na redução da capacidade de exercício na cardiopatia congênita são multifatoriais e apontam para variados aspectos que podem contribuir para a perpetuação deste quadro, dentre eles, o conhecimento insuficiente dos familiares e educadores sobre a doença[31], a baixa percepção de saúde dos pacientes[32] e a ansiedade da família sendo que todos parecem atuar associadamente[33].

Os dados do presente estudo confirmam os achados de Moalla e colaboradores (2005)[13] que avaliaram 17 crianças com cardiopatia congênita através

do TC6M e encontraram valores de distância percorrida significativamente menores do que os controles saudáveis ($p<0,001$).

Também, Sen e colaboradores (2012)[34] realizaram um estudo com o objetivo de comparar a capacidade submáxima de exercício de crianças após cirurgia de *Fontan* e *Glenn*. Foram avaliadas 57 crianças através do TC6M, sendo que o desempenho daquelas que realizaram cirurgia de *Fontan* foi significativamente inferior em relação àquelas após procedimento de *Glenn,* demonstrando que este teste submáximo foi capaz de diferenciar pacientes mais graves daqueles com menor gravidade. O estudo concluiu ainda, que fatores como cirurgia em idade precoce, menor frequência cardíaca de repouso e saturação periférica de oxigênio no repouso mais elevada estavam associadas a um melhor desempenho no TC6M.

O baixo desempenho no TC6M encontrado nos pacientes deste estudo pode ser explicado pela presença das lesões residuais observadas através da ecocardiografia. Embora não haja uma definição específica, lesões residuais são aquelas que permanecem mesmo após a correção cirúrgica total do defeito cardíaco e que levam à disfunção e arritmias cardíacas[25]. A maioria dos pacientes apresentou algum tipo de lesão residual sendo que mais de um terço, lesões moderadas à graves. Carvalho e colaboradores (1992)[35] demonstraram relação direta entre o grau de regurgitação pulmonar e a redução da tolerância ao exercício. Neste estudo, foram avaliados 12 pacientes entre sete e 14 anos após reparo total de tetralogia de *Fallot* através de teste de esforço máximo*,* comparados aos controles saudáveis, e encontraram um tempo total de duração do exercício e um consumo máximo de oxigênio significativamente menor nos cardiopatas.

Outros estudos apontam a intolerância ao exercício como sendo o resultado de fatores tais como, baixo fluxo sanguíneo pulmonar com prejuízo da troca gasosa [36], redução do débito cardíaco devido ao aumento da resistência vascular pulmonar [37], e comprometimento da musculatura esquelética, possivelmente ocasionada pela redução no aporte sanguíneo muscular periférico durante o exercício[38].

Além das causas acima citadas, hipotetizamos que a reduzida capacidade de exercício dos pacientes deste estudo, representada pela menor distância percorrida, pode estar associada ao estilo de vida sedentário. Todos os pacientes relataram não praticar nenhum tipo de atividade física na escola ou em casa. Quando questionados

acerca do incentivo para tal, todos relataram não ter recebido orientações clínicas para realização de atividades físicas.

Os pacientes do presente estudo apresentaram redução na força muscular respiratória, sendo que a pressão expiratória máxima foi significativamente menor do que os valores preditos em crianças saudáveis. A pressão inspiratória máxima comportou-se de maneira diferente ao esperado, uma vez que seus resultados demonstraram valor acima do predito.

Acreditamos que a redução da pressão expiratória esteja relacionada ao comprometimento da FEVE e consequentemente ao baixo débito, visto que 71% dos nossos pacientes apresentaram FEVE abaixo de 70%. Também, a baixa oferta de oxigênio aos músculos em exercício comum nos casos de hipoxemia crônica, pode afetar a produção de força muscular e alguns dos nossos pacientes apresentavam no repouso valores de saturação periférica de oxigênio menor do que 90%. Além disso, após a realização do TC6M, mais da metade dos pacientes apresentaram saturação menor do que 90%.

Os resultados do presente estudo são confirmados pelos achados de Greutmann e colaboradores (2011)[15], que avaliaram a força muscular respiratória e periférica de 51 adultos jovens com diagnóstico de CC cianótica e controles saudáveis. A pressão expiratória apresentou-se 70% abaixo do predito nos cardiopatas e ainda significativamente menor do que nos controles 85 ± 32% *vs* 116 ± 41%, respectivamente.

Na tentativa de elucidar as causas da redução da força muscular, Adatia e colaboradores (1993)[8] demonstraram a existência de anormalidades na musculatura esquelética de crianças e adolescentes com CC cianótica durante as fases de repouso, exercício e recuperação muscular. Para isso, os pacientes realizaram exercício de flexão plantar enquanto era captada uma imagem através de espectroscopia de fósforo por ressonância magnética. Os resultados demonstraram alterações na síntese de Adenosina Trifosfato (ATP) devido à limitada entrega de oxigênio aos músculos, comum em casos de hipoxemia crônica e frequentemente encontrada nas cardiopatias cianóticas.

Valores de BNP são normalmente elevados em situações clínicas de sobrecarga pressórica e volumétrica, como nos casos de insuficiência cardíaca[39]. De maneira semelhante, crianças com cardiopatia congênita que apresentam sinais clínicos de IC também podem aumentar as concentrações deste marcador [40]. Todos os pacientes do nosso estudo demonstraram aumento no nível sérico do BNP embora não apresentassem diagnóstico de IC ou HAP.

Entretanto, estudos justificaram que o aumento nos níveis séricos de BNP também pode ser explicado pela sobrecarga volumétrica do ventrículo direito associada à presença de HAP frequentemente encontrada em pacientes com doença cardíaca congênita [41-42].

Contudo, não encontramos associação dos valores de BNP com a capacidade submáxima de exercício avaliada através do TC6M. De maneira semelhante, estudo realizado com o objetivo de avaliar possível relação entre a capacidade de exercício através do TCPE e níveis séricos de BNP, porém em adultos após reparo de coarctação da aorta, encontraram concentrações plasmáticas de BNP significativamente mais elevadas nos pacientes em relação aos controles, porém não houve correlação com a capacidade de exercício[42].

Outro estudo que envolveu 32 pacientes após reparo de tetralogia de *Fallot,* com média de idade de 14.7±3.1 anos e 20 adolescentes saudáveis, demonstrou que o BNP esteve significativamente mais elevado nos pacientes do que nos controles (p=0,027) e correlacionou-se negativamente com a duração do exercício ($r = -0,45$, $p = 0,021$) e com o consumo de oxigênio no pico de exercício ($r = -0,43$, $p = 0,03$). Concluíram que nesses pacientes o BNP se correlacionou com sobrecarga de volume no ventrículo direito e menor capacidade de exercício[41]. É possível que o presente estudo não tenha encontrado associação entre BNP e capacidade de exercício pela utilização de um teste submáximo como é o caso do TC6M.

A CC promove modificações constantes nas estruturas cardíacas mesmo após a correção cirúrgica[43-44]. Desta forma, explica-se a importância da ecocardiografia como avaliação de rotina, que possibilita verificar a função sistólica e diastólica, a presença de lesões residuais e a função ventricular esquerda [45-46].

É importante ressaltar que a maioria dos pacientes deste estudo apresentou FEVE inferior a 70%, além disso, mais de um terço deles tinham estenose e insuficiência valvar pulmonar e comunicação interventricular classificadas como lesões residuais moderadas à graves. Entretanto, não encontramos associações entre os achados da função cardíaca e a capacidade de exercício ou a força muscular respiratória.

Hipotetizamos que a utilização de um teste submáximo possa explicar parcialmente a ausência de associação entre as variáveis, uma vez que não gera maior sobrecarga sobre a função cardíaca (fração de ejeção ventricular) e, por conseguinte, sobre o débito cardíaco.

Todas as alterações citadas, entretanto, promovem significativo impacto hemodinâmico elevando o risco de mortalidade a longo prazo, ou limitação do desempenho durante o exercício[47], fatores que podem explicar parcialmente a redução da capacidade de exercício e a menor força muscular expiratória encontrada nos pacientes deste estudo.

Este estudo apresentou algumas limitações como a presença de diferentes CC cianóticas não estratificadas por tipo específico, gravidade, bem como pelas suas limitações físicas.

Também, não foi avaliado de maneira quantitativa o nível de atividade física dos pacientes devido à dificuldade daqueles em idade pré-escolar para interpretar os questionários.

A utilização de um teste submáximo como o TC6M ao invés de um teste máximo pode ter sido responsável pela fraca associação entre as variáveis, visto que diversos estudos que realizaram teste máximo encontraram tais associações.

Conclusão

Em conclusão, este estudo demonstrou que crianças e adolescentes com CC cianótica, mesmo após o reparo cirúrgico apresentaram baixa capacidade submáxima de exercício e redução da força muscular expiratória máxima.

O nível plasmático do BNP foi elevado em todos os sujeitos, entretanto, hipotetizou-se que níveis elevados deste marcador poderiam indicar reduzida capacidade de exercício, o que não ocorreu.

Não foi estabelecida associação entre a capacidade de exercício e a função ventricular esquerda. Adicionalmente, a ausência de associação entre as variáveis estudadas sugere que a baixa capacidade de exercício de jovens com CC pode ter estreita relação com hábitos de saúde inadequados como, por exemplo, o sedentarismo mais do que com a própria doença.

Declaração de conflito de interesses: Declaro não haver conflito de interesses

Vinculação acadêmica: Este trabalho é parte de uma dissertação de mestrado

Instituição: Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre - UFCSPA

Referências

1 Santos BGM, Moraes NS, Ibrahim MAR, Santos IM, Santos SC. Correção cirúrgica de cardiopatias congênitas em recém-nascido. Insuf Card 2012; 7(4): 184-9

2 Norozi K, Gravenhorst V, Hobbiebrunken E, Armin Wessel. Normality of cardiopulmonary capacity in children operated on to correct congenital heart defects. Arch Pediatr Adolesc Med. 2005; 159:1063-8

3 Khoshnood B, Lelong N, Houyel L, et al. Prevalence, timing of diagnosis and mortality of newborns with congenital heart defects: a population-based study. Heart 2012; 98: 1667

4 Pedra CA, Haddad J, Pedra SF, Peirone A, Pilla CB, Marin-Neto JA. Paediatric and congenital heart disease in south America: an overview. Heart 2009; 95(17): 1385-92

5 Daliento L, Mapelli D, Russo G, Scarso P, Limongi F, Lannizzi P, Melendugno A, Mazzotti E, Volpe B. Health related quality of life in adults with repaired tetralogy of Fallot: phsycosocial and cognitive outcomes. Heart 2005; 91: 213-8

6 Auslender M. Pathophysiology of pediatric heart failure. Prog Pediatr Cardiol. 2000;11:175–184

7 Matthews IL, Per Morten Fredriksen, Per G. Bjørnstad, Erik Thaulow, Morten Gronn. Reduced pulmonary function in children with the Fontan circulation affects their exercise capacity. Cardiol Young 2006; 16: 261–267

8 Adatia GJ, Kempt DJ, Taylor GK, Radda GK, Rajagopalant B, Haworth SG. Abnormalities in skeletal muscle metabolism in cyanotic patients with congenital heart disease: a 31P nuclear magnetic resonance spectroscopy study. Clin Sci 1993;85:105-09

9 American Thoracic Society/American College of Chest Physicians. ATS/ACCP statement on cardiopulmonary exercise testing. Am J Resp Crit Care Med 2003; 167: 211-7

10 American Thoracic Society. Statement guidelines for the six-minute walk test. Am J Respir Crit Care Med 2002; 166: 111–7

11 Elved R, Frederick KWL, Kevin S. Validity of the 6-minute walk test for assessing heart rate recovery after an exercise-based cardiac rehabilitation programme. Physiotherapy 2006; 92(2): 116–21

12 Solway S, Brooks D, Lacasse Y, Thomas AS. Qualitative systematic overview of the measurement properties of functional walk tests used in the cardiorespiratory domain. Chest 2001; 119(1): 256-70

13 Moalla W, Gauthier R, Maingourd Y, Ahmaidi S. Six-minute walking test to assess exercise tolerance and cardiorespiratory responses during training program in children with congenital heart disease. Int J Sports Med 2005; 26(9): 756–62

14 Nixon PA, Joswiack ML, Friecker FJ. A six-minute walk test for assessing exercise tolerance in severely ill children. J Pediatr 1996; 129(3): 362-6

15 Greutmann M, Le Lan T, Tobler D, Biaggi P, Oechslin EM, Silversides CK, Granton JT. Generalised muscle weakness in young adults with congenital heart disease. Heart 2011; 97(14): 1164-8

16 Wagener JS, Hibbert ME, Landau LI. Maximal respiratory pressures in children. Am Rev Respir Dis 1984; 129(5): 873-5

17 Oliveira CMG, Lanza FC, Solé D. Força dos músculos respiratórios em crianças e adolescentes com asma: similar à de indivíduos saudáveis? J Bras Pneumol 2012; 38(3): 308-14

18 Domenech-Clar R, López-Andreu JA, Compte-Torrero L, De Diego-Damiá A, Macián-Gisbert V, Perpiná-Tordera M et al. Maximal static respiratory pressures in children and adolescents. Pediatr Pulmonol 2003; 35(2): 126-32

19 Neil F, Sear JW, French G, et al. Increases in serum concentrations of cardiac proteins and the prediction of early postoperative cardiovascular complications in noncardiac surgery patients. Anaesthesia, 2000; 55:641-647

20 Lemos JA de, McGuire DK, Drazner MH – B-type natriuretic peptide in cardiovascular disease. Lancet 2003; 362: 316-322

21 Kruger S, Graf J, Kunz D, Stickel T, Hanrath P, Janssens U. Brain natriuretic peptide levels predict functional capacity in patients with chronic heart failure. J Am Cardiol 2002; 40(4): 718-22

22 Trojnarska O, Gwizdala A, Lanocha M, Katarzynska A, Katarzynski S, Oko-Sarnowska Z et al. Exercise testing in adults after repair of aortic coarctation; evaluation of cardiopulmonar exercise capacity and B-type natriuretic protein levels. Tex Heart Inst J 2007; 34(4): 412-9

23 The American Heart Association. <www.americanheart.org/>acesso em janeiro de 2013

24 Takken T, Hulzebos HJ, Blank AC, Tacken MH, Helders PJ, Strengers JL. Exercise prescription for patients with a Fontan circulation: current evidence and future directions. Neth Heart J 2007; 15: 142-7

25 Pfeiffer ME. Teste de exercício cardiopulmonar em cardiopatas congênitos: visão do cardiopediatra. Rev DERC 2012; 18(4): 114-7

26 Kuczmarski RJ, Ogden CL, Guo SS, Grummer-Strawn LM, Flegal KM, Wei R et al. 2000 CDC growth charts for the United States: Methods and development. National Center for Health Statistics. 2002 Vital Health Stat 11(246): 1-190

27 American Thoracic Society/European Respiratory Society. ATS/ERS Statement on respiratory muscle testing. Am J Respir Crit Care Med 2002;166(4): 518-624

28 Wilson SH, Cooke NT, Edwuards RHT, Spiro SG. Predicted normal values for maximal respiratory pressures in caucasian adults and children. Thorax 1984; 39: 535-8

29 Geiger R, Strasak A, Treml B, Gasser K, Kleinsasser, Fischer V, Geiger H et al. Sim-minute walk test in children and adolescentes. J Pediatr 2007; 150: 395-9

30 Lang RM, Bierig M, Devereux RB et al. Recommendations for chamber quantification: a report from the American Society of Echocardiography's Guidelines and Standards Committee and the Chamber Quantification Writing Group, developed in conjunction with the European Association of Echocardiography, a branch of the European Society of Cardiology. J Am Echocardiogr 2005 18(12): 1440-63

31 Moola F, McCrindle BW, Longmuir PE. Physical activity participation in youth with surgically corrected congenital heart disease: devising guidelines so Johnny can participate. Paediatr Child Health 2009; 14(3): 167-70

32 Bar-Mor G, Bar-Tal Y, Krulik T, Zeevi B. Self-efficacy and physical acticity in adolescence with trivial, mild, or moderate congenital cardiac malformations. Cardiol Young 2004; 14:373-9

33 Moola F, Faulkner GE, Kirsh JA, Kilburn J. Physical activity and sport participation in youth with congenital heart disease: perceptions of children and parents. Adapt Phys Activ Q 2008; 25(1): 49-70

34 Sen S, Bandhyopadhay B, Eriksson P, Chattopadhay A. Functional capacity following univentricular repair: midterm outcome. Cong Heart Dis 2012; 7(5): 423-32

35 Carvalho JS, Shinebourne EA, Busst C, Rigby M, Redington AN. Exercise capacity after complete repair of tetralogy of Fallot: deleterious effects of residual pulmonary regurgitation. Br Heart J 1992; 67: 470-3

36 Stromvall-Larsson ES, Eriksson BO, Sixt R. Decreased lung function and exercise capacity in Fontan patients. A long-term follow-up. Scand Cardiovasc J 2003; 37: 58-63

37 Schulze-Neick I, Hartenstein P, Li J, Stiller B, Nagdyman N, Hubler M, et al. Intravenous sildenafil is a potent pulmonary vasodilator in children with congenital heart disease. *Circulation* 2003; 108(Suppl 1):II167-73

38 Inai K, Saita Y, Takeda S, Nakazawa M, Kimura H. Skeletal muscle hemodynamics and endothelial function in patients after Fontan operation. Am J Cardiol 2004; 93: 792-7

39 Daniels L, Maisel AS. Natriuretic peptides. J Am Coll Cardiol 2007; 50(25): 2357-68

40 Westerlind A, Wahlander H, Lindstedt G, Lundberg PA, Holmegren D. Clinical signs of heart failure are associated with increased levels of natriuretic peptide types b and a in children with congenital heart defects or cardiomyopathy. Acta Paediatr 2004; 93(3): 340-5

41 Cheung EWY, Lam WWM, Chiu SCW, Cheung SCW, Cheung YF. Plasma brain natriuretic peptide levels, right ventricular volume overload and exercise capacity in adolescents after surgical repair of tetralogy of Fallot. Intern J Cardiol 2007; 121(2): 155-62

42 Trojnarska O, Gwizdala A, Lanocha M, Katarzynska A, S Katarzynski, Sarnowska ZS, Szyszka A, Chmara EWA. Exercise testing in adults after repair of aortic coarctation:evaluation of cardiopulmonary exercise capacity and b-type natriuretic protein levels. Tex Heart Inst J 2007; 34: 412-9

43 Skaluba SJ, Litwin SE. Mechanisms of exercise intolerance: insights from tissue doppler imaging. Circulation 2004; 109(8): 972-7

44 Haddad F, Hunt SA, Rosenthal DN, Murphy DJ. Right ventricular function in cardiovascular disease, part I: Anatomy, physiology, aging, and functional assessment of the right ventricle. Circulation 2008; 117(11): 1436-48

45 Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, de Haan F, Deanfield JE, Galie N et al. Task force on the management of grown-up congenital heart disease of the European Society of Cardiology (ESC); Association for European Paediatric Cardiology (AEPC). ESC guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). Eur Heart J 2010; 31(23): 2915-57

46 Li W, Davlouros PA, Kilner PJ, Pennell DJ, Gibson D, Henein MY et al. Doppler-echocardiographic assessment of pulmonary regurgitation in adults with repaired tetralogy of Fallot: comparison with cardiovascular magnetic resonance imaging. Am H J 2004; 147(1): 165-72

47 Davlouros PA, Niwa K, Webb G, Gatzoulis MA. The right ventricle in congenital heart disease. Heart 2006; 92 supll 1: i27-i38

Tabela 1- Caracterização da amostra

Variáveis	n = 48
Idade (anos)*	13,3±4,1
Masculino*	30 (62,5)
Peso (Kg)	51,0 (21,3)
Altura (m)	1,51±0,19
IMC(Kg/m²)†	21,4 (6,4)
BNP(pg/dl)‡	2087,17 (502,54-4768,05)
Classificação IMC†	
Magreza	6 (12,5)
Eutrofia	24 (50,0)
Sobrepeso	14 (29,2)
Obesidade	4 (8,3)
Ecocardiografia‡	
Fração de ejeção ventricular	65,90 (41-1)
Fração de encurtamento	37,76 (20-1)
Volume sistólico final	21,49 (4-54)
Volume diastólico final	59,33 (30-92)
Volume sistólico	38,95 (17-85)
Medicamentos†	
Sim	12 (25,0)
Não	36 (75,0)

Valores expressos em média±DP. †Valores expressos em % amostra. ‡Valores expressos em mediana (mínimo e máximo). §IMC: Índice de Massa Corporal. §BNP: *Brain Natriuretic Peptide*

Tabela 2 Comparação dos valores observados com os valores preditos para força muscular respiratória e distância percorrida

Variáveis	Realizado	Predito	% do predito	p*
PImax (cmH_2O)‡	-58,2 ± 22,3	-52,1 ± 4,4	111,4 ± 40,0	0,056
PEmax (cmH_2O)†	63,2 ± 23,3	101,9 ± 23,4	63,0 ± 21,5	<0,001†
Distância percorrida (m)	452,7 ± 73,2	656,9 ± 52,1	69,0 ± 10,4	<0,001†

*Teste t-student para amostras pareadas. Valores expressos em média±DP; †Diferença estatisticamente significativa entre os valores realizados e preditos.
‡PImax: Pressão Inspiratória Máxima; ‡PEmax: Pressão Expiratória Máxima.

Tabela 3 Correlação entre a distância percorrida, a fração de ejeção ventricular esquerda, a força muscular respiratória, Peptídeo Natriurético tipo B e índice de Massa Corporal.

Variáveis	Distância percorrida (m)	
	r*	p
Fração de Ejeção Ventricular (%)	-0,05	0,72
PImax‡ (cmH_2O)§	0,03	0,81
PEmax‡ (cmH_2O)§	0,09	0,05†
Peptídeo Natriurético B (pg/dl)//	-0,04	0,77
Índice de Massa Corporal (Kg/m^2)¶	0,01	0,34

*Correlação de *Spearman*
†Valor estatisticamente significativo
‡PImax: Pressão Inspiratória Máxima; Pressão Expiratória Máxima
§cmH_2O: centímetros de água
//pg/dl: picogramas por decilitro
¶Kg/m^2: Kilogramas por metro quadrado

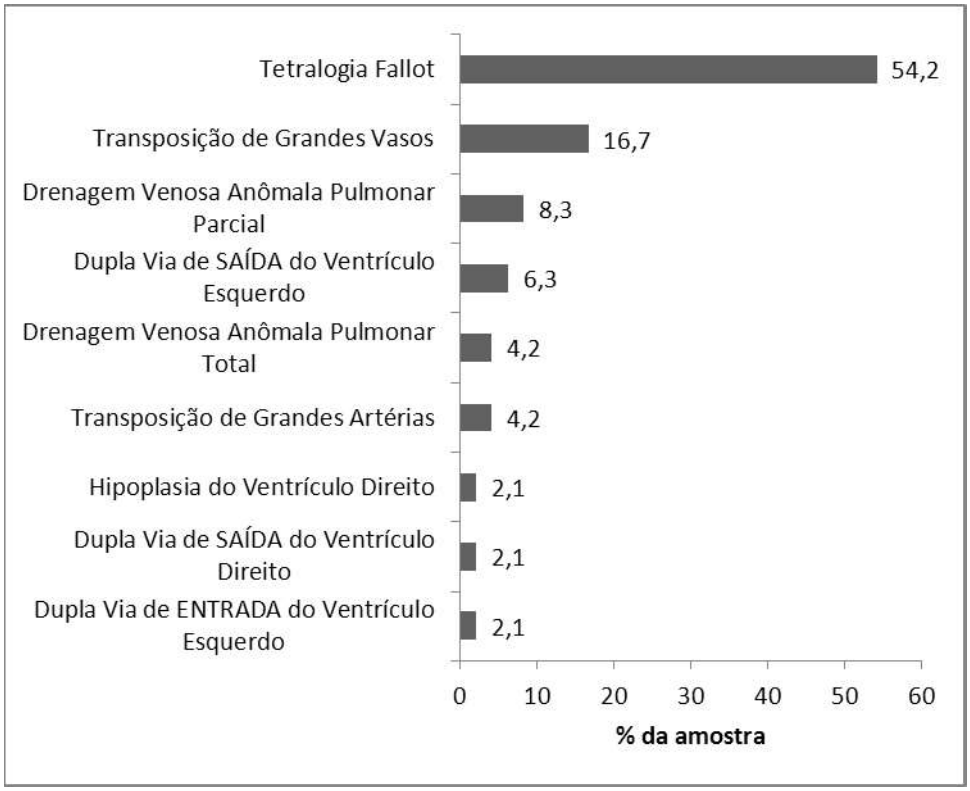

Figura 1- Prevalência das cardiopatias congênitas na população do estudo

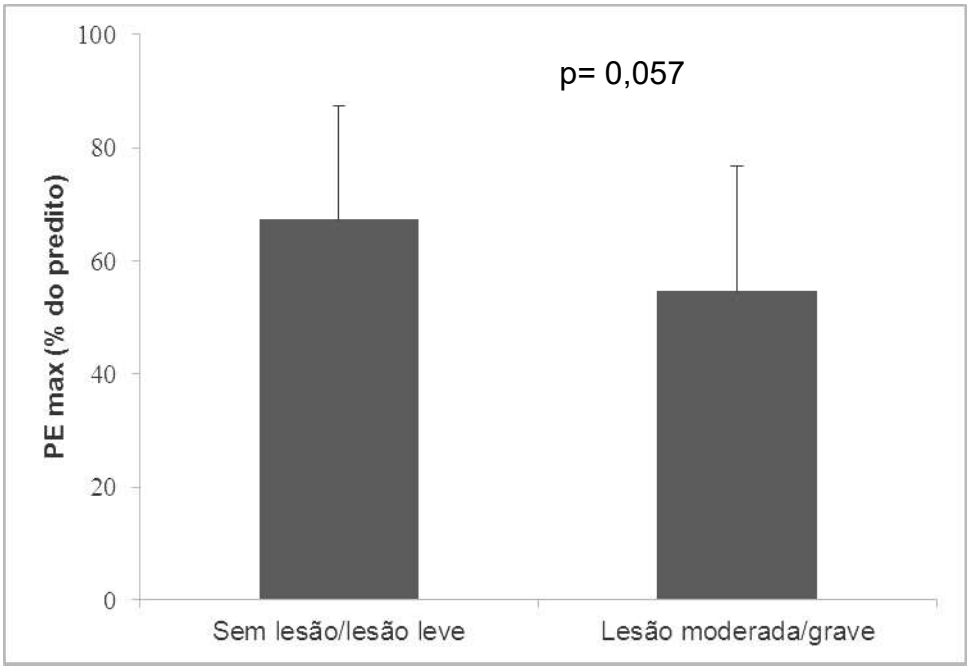

Figura 2- Comparação entre o comportamento da pressão expiratória máxima em relação à gravidade das lesões residuais

5 CONCLUSÃO GERAL E PERSPECTIVAS

A relevância deste estudo reside em proporcionar maior conhecimento para a comunidade científica, assim como para os pais, as crianças portadoras de cardiopatia congênita e seus educadores sobre o impacto de tal doença nas suas vidas.

Assim como foi hipotetizado, crianças e adolescentes com cardiopatia congênita tem limitada capacidade de exercício e força muscular respiratória, mais especificamente, expiratória.

Entretanto, hipotetizávamos ainda, que a função cardíaca avaliada através da fração de ejeção ventricular, a alteração na atividade neurohumoral demonstrada pela dosagem sérica do peptídeo natriurético tipo B e o prejuízo da força muscular respiratória tivessem associação com a baixa capacidade de exercício encontrada nos pacientes do estudo, hipótese esta que não foi confirmada.

Assim, é possível sugerir que os resultados encontrados neste estudo sejam reflexo do conhecimento insuficiente sobre a doença cardíaca congênita, que gera insegurança nos pais, educadores e na própria criança em praticar atividade física, recreacional ou mesmo desportiva. Esta atitude poderia contribuir para a perpetuação de hábitos de saúde inadequados como o sedentarismo e refletir nos resultados encontrados.

Desta forma, existe a possibilidade de estudar se devidamente encaminhadas a um programa de reabilitação cardíaca, estas crianças demonstrariam melhora na capacidade de exercício e na força muscular sem agregar riscos a sua saúde o que poderia resultar no aprimoramento da percepção de saúde geral e por conseguinte na qualidade de vida.

ANEXOS

ANEXO A

Ficha de Avaliação

Nome: Data da avaliação:

Idade:

Escolaridade:

Sexo: 1( ) masculino 2 ( ) feminino

Raça: 1( ) branca 2 ( ) negra 3 ( ) parda

Naturalidade:

Telefone para contato (responsável):

Frequência de visitas ao ICFUC: 1 ( ) anual 2 ( ) semestral 3 ( ) trimestral

Escolaridade dos pais:

Diagnóstico clínico:

Data da cirurgia:

Idade da criança na cirurgia:

Tempo de cirurgia: □□□ meses

Tempo de CEC: □□□

Medicações em uso: 1( )Diurético 2( ) Antiagregante plaq 3( )Betabloqueador 4( )IECA 6( )Anticoagulantes 7( )Não relata

Data da última ecocardiografia:

Parecer da ecocardiografia:

Pressão arterial de repouso:

1. sistólica □□□ mmHg diastólica □□□ mmHg

2. sistólica □□□ mmHg diastólica □□□

3. média sistólica□□□ média diastólica □□□ mmHg

Frequência cardíaca de repouso:

1. 1ª medida □□□

2. 2ª medida □□□

3. média FC repouso □□□

Frequência respiratória de repouso:

1. 1ª medida □□□

2. 2ª medida □□□

3. média FC repouso □□□

Medidas antropométricas:

1. Peso: □□□.□□ Kg

2. Altura: □□□ cm

3. IMC: □□

Pregas cutâneas (mm):

1. subescapular: 1ª medida □□ mm 2ª medida □□ mm 3. média □□

2. tricipital: 1ª medida □□ mm 2ª medida □□ mm 3. média p. tricipital □□

Teste de Caminhada de 6 minutos

Tempo	FR	FC	SpO2	Borg Dispnéia	Borg MMII
Repouso					
1° minuto					
2° minuto					
3° minuto					
4° minuto					
5° minuto					
6° minuto					
7° minuto					

Pressão Arterial Final:

Número de voltas:

Distância percorrida:

Tempo de recuperação (minutos):

Caso o teste seja interrompido, apontar o motivo:

1. ( ) sensação de dispnéia intensa (Borg)
2. ( ) queda de saturação > 5% basal
3. ( ) cansaço de membros inferiores
4. ( ) recusa
5. ( ) outro motivo. Qual?

ESCALA DE BORG:

0	NENHUM
0,5	MUITO, MUITO LEVE
1	MUITO LEVE
2	LEVE
3	MODERADO
4	POUCO INTENSO
5	INTENSO
6	
7	MUITO INTENSO
8	
9	MUITO, MUITO INTENSO
10	MÁXIMO

Manovacuometria

Pressão Inspiratória Máxima:

1-

2-

3-

4-

5-

Pressão Expiratória Máxima:

1-

2-

3-

4-

5-

ANEXO B

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

_____ (nome da criança) está sendo convidado a participar de um estudo que tem por objetivo avaliar a capacidade de exercício e sua correlação com os níveis do peptídeo natriurético tipo B em crianças após correção de cardiopatia congênita. Assim, viemos esclarecer e pedir seu consentimento para que ele(a) participe do estudo.

O título do estudo é "Capacidade de exercício de crianças e adolescentes com cardiopatia congênita cianótica corrigida."

O paciente possuía um problema no coração que foi corrigido com cirurgia, porém, ainda podem permanecer algumas limitações para realizar atividades físicas. A técnica utilizada nesta pesquisa para avaliar a capacidade física é chamada de teste de caminhada dos seis minutos. Este teste será realizado pela pesquisadora responsável, onde a criança irá caminhar durante seis minutos em um corredor de no mínimo 30 metros de comprimento. Ele(a) estará conectado a um oxímetro de pulso durante todo o tempo que medirá a frequência cardíaca (quanto o coração bate por minuto) e a saturação de oxigênio (quanto de oxigênio tem presente no sangue). No início e no final do teste serão medidas também a frequência respiratória (quanto a criança respira por minuto) e a pressão arterial. Será apresentada à criança uma escala com pontuação de 0 a 10 para que ele(a) avalie o nível de cansaço nas pernas e a sensação de falta de ar. O paciente poderá interromper o teste a qualquer momento, levantando a mão para o pesquisador. Caso não haja necessidade de interromper, a criança será orientada a caminhar até completar seis minutos e o pesquisador irá avisar para interromper a caminhada e ficar no local onde está. O paciente poderá apresentar cansaço geral, dor nas pernas, dor no peito, tontura, palidez, falta de ar e sudorese. Estes sintomas serão monitorados durante todo o tempo, e em caso de emergência a criança será atendida pela equipe do Serviço de Reabilitação Metabólica e Cardiopulmonar do Instituto de Cardiologia.

Ainda, será realizada a medida da força dos músculos respiratórios onde a criança irá puxar o ar com o máximo de força possível através de um bucal, repetindo de 3 a 5 vezes. Em seguida, ela irá assoprar através do mesmo bucal também com o máximo de força que puder. A criança usará um clipe nasal para evitar que o ar escape pelo nariz. Durante o teste a criança pode sentir tontura, náusea, falta de ar ou cansaço.

Antes da realização destes testes, será coletada uma amostra de 5 ml de sangue para analisarmos o índice "Peptídeo Natriurético tipo B (PNB)". Este índice junto com o teste de caminhada dos seis minutos poderá nos informar sobre a capacidade da criança de realizar atividade física. Esta coleta sanguínea será realizada conforme rotina da instituição. O sangue coletado será utilizado somente para esta pesquisa e após, descartado. A criança poderá sentir o desconforto da agulha no momento da coleta sanguínea, além de ansiedade devido à coleta de sangue.

O benefício desta pesquisa reside no fato de você conhecer a real situação de saúde desta criança, verificada através da medida de sua capacidade física.

Todas as informações e os resultados desta avaliação serão guardados sob nosso sigilo, resguardando seu anonimato e o da criança, assim como nossa ética

profissional exige. Não haverá despesas pessoais para o Sr(a) nesta pesquisa. Também não haverá compensações financeiras relacionadas à sua participação. Os dados e o material coletado serão utilizados somente para fins científicos. Em qualquer momento os senhores poderão retirar o consentimento de participação nesta pesquisa, sem prejuízo da continuação do tratamento da criança no local. Qualquer dúvida ou informação necessária que os senhores tiverem será respondida pelos profissionais envolvidos na pesquisa. Caso ocorram dúvidas, o Sr.(a) poderá falar diretamente com Dra. Janice Luisa Lukrafka Tartari (51) 93192439, Dra. Lúcia Campos Pellanda (51) 81210054 e Gabriela Feltez (51) 92306496. Este termo será assinado em duas vias, ficando uma em nossa posse e outra com você.
Eu_____ acredito ter sido suficientemente informado a respeito da pesquisa, ficam claros para mim, quais são os propósitos do estudo que envolverá _____ (nome da criança), os procedimentos a serem realizados, seus desconfortos, riscos, as garantias de confidencialidade e de esclarecimento permanente. Ficou claro também que minha participação é isenta de despesas e de remuneração, e que a qualquer momento posso desistir da pesquisa sem prejuízos para mim ou para a criança.

Declaro que este formulário foi lido para

_____(nome do responsável pelo paciente) em _____/_____/_____ (data), e lido também para o paciente (nome da criança) _____ pelo profissional (nome do pesquisador) ---------- enquanto eu estava presente_____ (testemunha).

Assinatura do responsável pela criança

Assinatura da testemunha

Assinatura do pesquisador responsável

Rubrica pesquisador responsável

ANEXO C

Parecer CEP ICFUC

INSTITUTO DE CARDIOLOGIA DO RIO GRANDE DO SUL
FUNDAÇÃO UNIVERSITÁRIA DE CARDIOLOGIA

COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA

cardiologia
FUNDAÇÃO UNIVERSITÁRIA DE CARDIOLOGIA

Porto Alegre, 17 de maio de 2012.

Pesquisadora
Gabriela Feltez
Orientação
Dra. Lucia Campos Pellanda
Prof. Janice Luisa Lukrafka Tartari
c/c Unidade de Pesquisa
Nesta Instituição

Projeto de Pesquisa – UP. 4634/11 "Correlação entre Capacidade de Exercício e Variáveis Ecocardiográficas em Pacientes Pediátricos com Cardiopatia Congênita Corrigida Cirúrgicamente".

O Comitê de Ética em Pesquisa – CEP/ IC-FUC, analisou o Projeto de Pesquisa acima mencionado.

Parecer final:
Cardiopatias congênitas são anormalidades estruturais e funcionais do sistema cardiocirculatório presentes no nascimento. Pacientes com cardiopatias congênitas podem apresentar déficit de crescimento e limitação da capacidade de exercício com conseqüente redução na qualidade de vida. Estudo transversal analítico em pacientes com cardiopatia congênita cianótica do tipo Tetralogia de Fallot, univentricular e transposição de grande vasos. O objetivo deste estudo é avaliar a capacidade máxima de exercícios e sua correlação com os achados ecocardiográficos em pacientes pediátricos com cardiopatia congênita cirurgicamente corrigida. De acordo com as Diretrizes e Normas Internacionais e Nacionais especialmente as Resoluções 196/96 e complementares de Conselho Nacional de Ética em Saúde, obteve o parecer de **Aprovado em reunião ordinária de 16 de maio de 2012**, neste CEP.

Comitê de Ética em Pesquisa
IC/FUC

Av. Princesa Isabel, 370 Bairro Santana Porto Alegre RS CEP. 90.620.001 - secretariageral-up@cardiologia.org.br

ANEXO D

Parecer UFCSPA

UFCSPA

COMISSÃO CIENTÍFICA E COMISSÃO DE PESQUISA E ÉTICA EM SAÚDE

COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA - CEP
UFCSPA

O Comitê de Ética em Pesquisa da UFCSPA, registrado na Comissão Nacional de Ética em Pesquisa (CONEP) sob o nº 075/05 em 23/07/04, analisou o Projeto:

Projeto: 12-041 **Versão do Projeto:** **Versão do TCLE:**

Pesquisadores:
JANICE LUISA LUKRAFKA TARTARI
LÚCIA CAMPOS PELLANDA
GABRIELA FELTEZ

Título: CORRELAÇÃO ENTRE CAPACIDADE DE EXERCÍCIO E VARIÁVEL ECO-CARDIOGRÁFICAS EM PACIENTES PEDIÁTRICOS COM CARDIOPATIA CONGÊNITA CORRIGIDA CIRURGICAMENTE.

Esse projeto foi aprovado em seus aspectos éticos e metodológicos conforme as Resoluções 196/09 e demais Resoluções complementares. Toda e qualquer alteração do projeto, assim como eventos adversos graves, deverão ser comunicados a este CEP. Os TCLE, quando necessários, somente poderão ser utilizados após prévia e explícita aprovação (carimbo) de sua redação por este CEP".

Porto Alegre, 26 de setembro de 2012.

José Geraldo Vernet Taborda
Coordenador do CEP/UFCSPA

ANEXO E

Normas do Periódico “Arquivos Brasileiros de Cardiologia”

1. Os Arquivos Brasileiros de Cardiologia (Arq Bras Cardiol) são uma publicação mensal da Sociedade Brasileira de Cardiologia, indexada no Cumulated Index Medicus da National Library of Medicine e nos bancos de dados do MEDLINE, EMBASE, LILACS, Scopus e da SciELO com citação no PubMed (United States National Library of Medicine) em inglês e português.
2. Ao submeter o manuscrito, os autores assumem a responsabilidade de o trabalho não ter sido previamente publicado e nem estar sendo analisado por outra revista. Todas as contribuições científicas são revisadas pelo Editor-Chefe, pelo Supervisor Editorial, Editores Associados e pelos Membros do Conselho Editorial. Só são encaminhados aos revisores os artigos que estejam rigorosamente de acordo com as normas especificadas. Os trabalhos também são submetidos à revisão estatística, sempre que necessário. A aceitação será feita na originalidade, significância e contribuição científica para o conhecimento da área.
3. Seções
3.1. Editorial: todos os editoriais dos Arquivos são feitos através de convite. Não serão aceitos editoriais enviados espontaneamente.
3.2. Carta ao Editor: correspondências de conteúdo científico relacionadas a artigos publicados na revista nos dois meses anteriores serão avaliadas para publicação. Os autores do artigo original citado serão convidados a responder.
3.3. Artigo Original: Os Arquivos aceitam todos os tipos de pesquisa original na área cardiovascular, incluindo pesquisas em seres humanos e pesquisa experimental.
3.4. Revisões: os editores formulam convites para a maioria das revisões. No entanto, trabalhos de alto nível, realizados por autores ou grupos com histórico de publicações na área serão bem-vindos. Não serão aceitos, nessa seção, trabalhos cujo autor principal não tenha vasto currículo acadêmico ou de publicações, verificado através do sistema Lattes (CNPQ), Pubmed ou SciELO.
Eventualmente, revisões submetidas espontaneamente poderão ser re-classificadas como “Atualização Clínica” e publicadas nas páginas eletrônicas, na internet (ver adiante).
3.5. Comunicação Breve: experiências originais, cuja relevância para o conhecimento do tema justifique a apresentação de dados iniciais de pequenas séries, ou dados parciais de ensaios clínicos, serão aceitos para avaliação.
3.6. Correlação Anátomo-Clínica: apresentação de um caso clínico e discussão de aspectos de interesse relacionados aos conteúdos clínico, laboratorial e anátomo-patológico.
3.7. Correlação Clínico-Radiográfica: apresentação de um caso de cardiopatia congênita, salientando a importância dos elementos radiográficos e/ou clínicos para a consequente correlação com os outros exames, que comprovam o diagnóstico. Ultima-se daí a conduta adotada.
3.8. Atualização Clínica: Essa seção busca focar temas de interesse clínico, porém com potencial de impacto mais restrito. Trabalhos de alto nível, realizados por autores ou grupos com histórico de publicações na área serão aceitos para revisão.
3.9. Relato de Caso: casos que incluam descrições originais de observações clínicas, ou que representem originalidade de um diagnóstico ou tratamento, ou que ilustrem situações pouco frequentes na prática clínica e que mereçam uma maior compreensão e atenção por parte dos cardiologistas serão aceitos para avaliação.
3.10. Imagem Cardiovascular: imagens clínicas ou de pesquisa básica, ou de exames complementares que ilustrem aspectos interessantes de métodos de imagem, que esclareçam mecanismos de doenças cardiovasculares, que ressaltem pontos relevantes da fisiopatologia, diagnóstico ou tratamento serão consideradas para publicação.
3.11. Ponto de Vista: apresenta uma posição ou opinião dos autores a respeito de um tema científico específico. Esta posição ou opinião deve estar adequadamente fundamentada na literatura ou em sua experiência pessoal, aspectos que irão ser a base do parecer a ser submetido.
4. Processo de submissão: os manuscritos deverão ser enviados via internet, seguindo as instruções disponíveis no endereço: http://www.arquivosonline.com.br do portal da SBC.
5. Todos os manuscritos são avaliados para publicação no menor prazo possível, porém, trabalhos que mereçam avaliação especial para publicação acelerada (“fast-track”) devem ser indicados na carta ao editor.

6. Os textos e as tabelas devem ser editados em word e as figuras e ilustrações devem ser anexados em arquivos separados, na área apropriada do sistema. Figuras devem ter extensão JPEG e resolução mínima de 300 DPI. As Normas para Formatação de Tabelas, Figuras e Gráficos encontram-se em http://www.arquivosonline.com.br/publicacao/informacoes_autores.asp.
7. Todos os artigos devem vir acompanhados por uma carta de submissão ao editor, indicando a seção em que o artigo deva ser incluído (vide lista acima), declaração do autor de que todos os coautores estão de acordo com o conteúdo expresso no trabalho, explicitando ou não conflitos de interesse* e a inexistência de problemas éticos relacionados.
8. Conflito de interesses: Quando existe alguma relação entre os autores e qualquer entidade pública ou privada que pode derivar algum conflito de interesse, essa possibilidade deve ser comunicada e será informada no final do artigo.
9. Formulário de contribuição do autor: O autor correspondente deve assinar e enviar por email os formulários
http://www.arquivosonline.com.br/publicacao/normas/pdf/contribution_form_abc_portugues.pdf
especificando a função exercida de cada participante do estudo/artigo. Os artigos aceitos não serão publicados até o seu recebimento.
10. Ética
10.1. Os autores devem informar, no texto, se a pesquisa foi aprovada pela Comissão de Ética em Pesquisa de sua instituição em consoante à Declaração de Helsinki.
10.2. Nos trabalhos experimentais envolvendo animais, as normas estabelecidas no "Guide for the Care and Use of Laboratory Animals" (Institute of Laboratory Animal Resources, National Academy of Sciences, Washington, D. C. 1996) e os Princípios Éticos na Experimentação Animal do Colégio Brasileiro de Experimentação Animal (COBEA) devem ser respeitados.
11. Citações bibliográficas: Os Arquivos adotam as Normas de Vancouver – Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journal (www.icmje.org).
12. Idioma: os artigos devem ser redigidos em português (com a ortografia vigente) e/ou inglês.
12.1. Para os trabalhos que não possuírem versão em inglês ou que essa seja julgada inadequada pelo Conselho Editorial, a revista providenciará a tradução sem ônus para o(s) autor(es).
12.2 Caso já exista a versão em inglês, tal versão deve ser enviada para agilizar a publicação.
12.3. As versões inglês e português serão disponibilizadas na íntegra no endereço eletrônico da SBC (http://www.arquivosonline.com.br) e da SciElO (www.scielo.br), permanecendo à disposição da comunidade internacional.
13. Avaliação pelos Pares (*peer review*): Todos os trabalhos enviados aos ABC serão submetidos à avaliação inicial dos editores, que decidirão, ou não, pelo envio para revisão por pares (*peer review*), todos eles pesquisadores com publicação regular em revistas indexadas e cardiologistas com alta qualificação (Corpo de Revisores dos ABC http://www.arquivosonline.com.br/conselhoderevisores/).
13.1. Os autores podem indicar até cinco membros do Conselho de Revisores que gostariam que analisassem o artigo, assim como podem indicar até cinco revisores que não gostariam que participassem do processo.
13.2. Os revisores farão comentários gerais sobre o trabalho e decidirão se ele deve ser publicado, corrigido segundo as recomendações ou rejeitado.
13.3. Os editores, de posse dos comentários dos revisores, tomarão a decisão final. Em caso de discrepâncias entre os revisores, poderá ser solicitada uma nova opinião para melhor julgamento.
13.4. Quando forem sugeridas modificações, essas serão encaminhadas ao autor principal para resposta e, em seguida, aos revisores para que verificarem se as exigências foram satisfeitas.
13.5. Em casos excepcionais, quando o assunto do manuscrito assim o exigir, o Editor poderá solicitar a colaboração de um profissional que não conste do Corpo de Revisores.
13.6. Os autores têm o prazo de trinta para proceder às modificações solicitadas pelos revisores e submeter novamente o artigo. A inobservância desse prazo implicará na retirada do artigo do processo de revisão.
13.7. Sendo aceitos para revisão, os pareceres dos revisores deverão ser produzidos no prazo de 30 dias.
13.8. As decisões serão comunicadas por correio eletrônico.
13.9. Os editores não discutirão as decisões por telefone, nem pessoalmente. Todas as réplicas deverão sem submetidas por escrito para a revista.
13.10. Direitos Autorais: Os autores dos artigos aprovados deverão encaminhar para os Arquivos previamente à publicação, a declaração de transferência de direitos autorais, assinada por todos os coautores (preencher a carta no link: http://publicacoes.cardiol.br/pub_abc/autor/pdf/Transferencia_de_Direitos_Autorais.pdf - scannear e enviar por e-mail).

13.11. Limites de texto: A contagem eletrônica de palavras deve incluir a página inicial, resumo, texto, referências e legenda de figuras.
-Título: 100 caracteres incluindo espaços;
-Título reduzido: 50 caracteres incluindo espaços;
-Resumo: 250 palavras (n] máximo);
-Texto: 5.000 (nº máximo de palavras incluindo referências);
-Referências: 40 (nº máximo);
-Tabelas e figuras: 8 (nº máximo)

14. Os artigos deverão seguir a seguinte ordem:
14.1. Página de título;
14.2. Texto
14.3. Agradecimentos
14.4. Legendas de figuras
14.5. Tabelas
14.6. Figuras
14.7. Referências
14.8. Primeira Página:
- Deve conter o título completo do trabalho de maneira concisa e descritiva, em português e inglês, assim como um título resumido (inferior a 50 caracteres, incluindo espaços) para ser utilizado no cabeçalho das demais páginas do artigo;
- Devem ser incluídos de três a cinco descritores (palavras-chave), assim como a respectiva tradução para as key words (descriptors). Os descritores devem ser consultados nos sites: http://decs.bvs.br/, que contém termos em português, espanhol e
inglês ou www.nlm.nih.gov/mesh, para termos somente em inglês;
14.9. Segunda Página:
- Resumo: O resumo deve ser estruturado em cinco seções, evitando abreviações e observando o número máximo de palavras.
O Relatos de Casos não devem apresentar resumo. Não cite referências no resumo:

• Fundamento (racional para o estudo);
• Objetivos;
• Métodos (breve descrição da metodologia empregada);
• Resultados (apenas os principais e mais significativos);
• Conclusões (frase(s) sucinta(s) com a interpretação dos dados).
14.10. Texto: Deve ser dividido em introdução, métodos, resultados, discussão e conclusões.
14.10.1. Introdução:
- Não ultrapassar mais que 350 palavras.
- Faça uma descrição dos fundamentos e do racional do estudo, justificando com base na literatura.
14.10.2. Métodos: Descreva detalhadamente como foram selecionados os sujeitos da pesquisa observacional ou experimental (pacientes ou animais de experimentação, incluindo o grupo controle, quando houver), incluindo idade e sexo.
- A definição de raças só deve ser utilizada quando for possível de ser feita com clareza e quando for relevante para o tema explorado.
- Identifique os equipamentos e reagentes utilizados (incluindo nome do fabricante, modelo e país de fabricação) e dê detalhes dos procedimentos e técnicas utilizadas de modo a permitir que outros investigadores possam reproduzir os seus dados.
- Justifique o emprego dos seus métodos e avalie possíveis limitações.
- Descreva todas as drogas e fármacos utilizados, doses e vias de administração.
- Descreva o protocolo utilizado (intervenções, desfechos, métodos de alocação, mascaramento e análise estatística).
- Em caso de estudos em seres humanos indique se o trabalho foi aprovado por um Comitê de Ética em Pesquisa e se os pacientes assinaram termo de consentimento livre e esclarecido.
- Ao final da sessão de métodos, indicar as fontes de financiamento do estudo.
14.10.3. Resultados: sempre que possível, subdivididos em itens para maior clareza de exposição e apoiados em número não excessivo de gráficos, tabelas, quadros e figuras. Orienta-se evitar superposição dos dados como texto e tabela.
14.10.4. Discussão: relacionada diretamente ao tema a luz da literatura, salientando os aspectos novos e importantes do estudo, suas implicações e limitações. O último período deve expressar conclusões ou, se pertinentes, recomendações e implicações clínicas.

14.10.5. Conclusões
15. Agradecimentos: devem vir após o texto. Nesta seção é possível agradecer a todas as fontes de apoio ao projeto de pesquisa, assim como contribuições individuais.
15.1. Cada pessoa citada na seção de agradecimentos deve enviar uma carta autorizando a inclusão do seu nome, uma vez que pode implicar em endosso dos dados e conclusões.
15.2. Não é necessário consentimento por escrito de membros da equipe de trabalho, ou colaboradores externos, desde que o papel de cada um esteja descrito nos agradecimentos.
16. Referências: Os Arquivos seguem as Normas de Vancouver.
16.1. As referências devem ser citadas numericamente, por ordem de aparecimento no texto, formatadas sobrescritas.
16.2. Se forem citadas mais de duas referências em seqüência, apenas a primeira e a última devem ser digitadas, sendo separadas por um traço (Exemplo: 5-8).
16.3. Em caso de citação alternada, todas as referências devem ser digitadas, separadas por vírgula (Exemplo: 12, 19, 23). As abreviações devem ser definidas na primeira aparição no texto.
16.5. As referências não podem ter o parágrafo justificado e sim alinhado à esquerda.
16.6. Comunicações pessoais e dados não publicados não devem ser incluídos na lista de referências, mas apenas mencionados no texto e em nota de rodapé na página em que é mencionado.
16.7. Citar os autores da obra se forem seis ou menos ou apenas os seis primeiros seguidos de et al, se forem mais de seis.
16.8. As abreviações das revistas devem estar em conformidade com o Index Medicus/Medline – na publicação List of Journals Indexed in Index Medicus ou através do site http://www.nlm.nih.gov/pubs/libprog.html at http://locatorplus.gov.
16.9. Só serão aceitas citações de revistas indexadas, ou, em caso de livros, que possuam registro ISBN (International Standard Book Number).
16.10. Resumos apresentados em congressos (abstracts) só serão aceitos até dois anos após a apresentação e devem conter na referência o termo “resumo de congresso” ou “abstract”.
17. Política de valorização: Os editores estimulam a citação de artigos publicados nos Arquivos.
18. Tabelas: devem ser apresentadas quando necessárias para a efetiva compreensão do trabalho, não contendo informações redundantes já citadas no texto e numeradas por ordem de aparecimento. Indicar os marcadores de rodapé na seguinte ordem: *, †, ‡, §, //,¶, #, **, ††, etc. O Manual de Formatação de Tabelas, Figuras e Gráficos para Envio de Artigos à Revista ABC está no endereço: http://www.arquivosonline.com.br/publicacao/normas/pdf/Manual-de-Formatacao-ABC.pdf.
19. Figuras: para a submissão, as figuras devem ter boa resolução para serem avaliadas pelos revisores. As legendas das figuras devem ser formatadas em espaço duplo, estar em páginas numeradas e separadas, ordenadas após as Referências. As abreviações usadas nas ilustrações devem ser explicitadas nas legendas. O Manual de Formatação de Tabelas, Figuras e Gráficos para Envio de Artigos à Revista ABC está no endereço: http://www.arquivosonline.com.br/publicacao/normas/pdf/Manualde-Formatacao-ABC.pdf
20. Imagens (online): Para os artigos aprovados que contenham exames (exemplo: ecocardiograma e filmes de cinecoronariografia) devem ser enviados como imagens em movimento no formato AVI ou MPEG para serem disponibilizados no site http://www.arquivosonline.com.br.