UNIVERSIDADE FEDERAL DO AMAZONAS
CURSO DE PÓS-GRADUAÇÃO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO AMAZONAS - PPGCIS

MORTALIDADE INTRA-HOSPITALAR DE CRIANÇAS SUBMETIDAS A CIRURGIA CARDÍACA PARA CORREÇÃO DE CARDIOPATIA CONGÊNITA EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA NO ESTADO DO AMAZONAS.

ANA LUIZA MENEZES TELES NOVELLETO

Manaus - AM
2025

ANA LUIZA MENEZES TELES NOVELLETO

MORTALIDADE INTRA-HOSPITALAR DE CRIANÇAS SUBMETIDAS A CIRURGIA CARDÍACA PARA CORREÇÃO DE CARDIOPATIA CONGÊNITA EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA NO ESTADO DO AMAZONAS.

Dissertação de Mestrado apresentada ao Programa de Pós Graduação de Ciências da Saúde da Universidade Federal do Amazonas, como requisito para obtenção do grau de Mestre em Ciências da Saúde.

Orientadora: Dra. Luciane Alves da Rocha Amorim

Manaus

2025

Ficha Catalográfica

Elaborada automaticamente de acordo com os dados fornecidos pelo(a) autor(a).

N937m Novelleto, Ana Luiza Menezes Teles

Mortalidade intra-hospitalar de crianças submetidas a cirurgia cardíaca para correção de cardiopatia congênita em um centro de referência no estado do Amazonas / Ana Luiza Menezes Teles Novelleto. - 2025.

61 f. : il., color. ; 31 cm.

Orientador(a): Luciane Alves da Rocha Amorim.

Dissertação (mestrado) - Universidade Federal do Amazonas, Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde, Manaus, 2025.

1. Cardiopatia congênita. 2. Óbitos. 3. Cirurgia cardiovascular. 4. Perfil epidemiológico. 5. Região Norte. I. Amorim, Luciane Alves da Rocha. II. Universidade Federal do Amazonas. Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde. III. Título

---

ANA LUIZA MENEZES TELES NOVELLETO

MORTALIDADE INTRA-HOSPITALAR DE CRIANÇAS SUBMETIDAS A CIRURGIA CARDÍACA PARA CORREÇÃO DE CARDIOPATIA CONGÊNITA EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA NO ESTADO DO AMAZONAS.

Dissertação de Mestrado apresentada ao Programa de Pós Graduação de Ciências da Saúde da Universidade Federal do Amazonas, como requisito para obtenção do grau de Mestre em Ciências da Saúde.

BANCA EXAMINADORA

_____

Prof. Dra. Luciane Alves da Rocha Amorim

(Orientadora/Presidente)

Universidade Federal do Amazonas – UFAM

_____

Prof. Dr. Daniel Barros de Castro

(Titular / Membro Interno)

Universidade Federal do Amazonas – UFAM

_____

Prof. Dra. Klébia Magalhães Pereira Castello Branco

(Titular / Membro Externo)

Universidade Federal do Ceará - UFC

AGRADECIMENTOS

Gostaria de agradecer primeiramente a Deus, que me conduziu até aqui.

Agradeço ao meu marido Ricardo Novelleto, por todo suporte e incentivo, por não me deixar desistir e por sempre acreditar no meu potencial. Minha filha Nina que sempre me incentiva a dar o melhor de mim e por ter aguentado as noites que não pude fazê-la dormir.

À minha mãe que sempre foi incentivadora que eu abraçasse o mundo com as pernas. Ao meu pai que faz muita falta, mas que sempre me apoiou e acalmou nos momentos em que precisei.

À minha família e amigos que sempre souberam o que dizer pra que eu não desistisse no meio do caminho quando surgiam dificuldades e que dividiram as angústias da profissão junto comigo.

À minha equipe do Hospital Francisca Mendes, Dra. Heliana Garcia, Dr. Ronaldo Camargo, Dra. Suely Teles, aos meus amigos e companheiros de luta diária nos plantões e na coordenação do serviço, médicos, enfermeiros, técnicos de enfermagem, serviços gerais, técnicos de laboratório, da radiologia do Hospital e agentes de portaria. Meu muito obrigada diário!

À banca, uma honra ter vocês nesse processo. Desde já, muito obrigada pelas contribuições, as quais tornarão esse trabalho ainda mais relevante.

À minha orientadora Dra Luciane Alves da Rocha Amorim, que não desistiu de mim, que puxou minha orelha quando necessário e me auxiliou do início ao fim dessa jornada.

E de forma muito especial, a todas as mães, pais, famílias e principalmente crianças que fizeram parte desse estudo. Às crianças que ficaram e ficam sob meus cuidados até hoje. Agradeço imensamente o apoio e a confiança. Esse trabalho é por vocês e para a melhoria de qualidade de vida de vocês.

A todos que, direta ou indiretamente fizeram parte dessa jornada, muito obrigada!

RESUMO

Introdução: As cardiopatias congênitas são responsáveis por elevada morbimortalidade infantil em nível global e nacional. Na Região Norte do Brasil, a escassez de estudos epidemiológicos sobre essa condição em crianças dificulta a análise dos desfechos clínicos e a formulação de estratégias assistenciais adequadas. **Objetivos:** Analisar a evolução da mortalidade intra-hospitalar em crianças submetidas a cirurgias para correção de cardiopatias congênitas entre 2014 e 2022 em um hospital de referência na Região Norte. **Metodologia:** Estudo analítico de coorte retrospectiva, aprovado pelo CEP/UFAM, realizado na Fundação do Coração Hospital Francisca Mendes com pacientes de 0 a <19 anos submetidos a cirurgias cardíacas entre 2014 e 2022. Dados clínicos e sociodemográficos foram coletados via REDCap. A mortalidade intra-hospitalar foi a variável principal, e as demais incluíram fatores gestacionais, clínicos e cirúrgicos. A análise estatística foi realizada no software R, com aplicação do teste qui-quadrado. Reconhecem-se limitações próprias de estudos retrospectivos, como viés de seleção e dados incompletos.**Resultados:** Foram analisados 135 prontuários de crianças submetidas a cirurgia cardíaca entre 2014 e 2022. O pico de mortalidade ocorreu em 2017, com 22 óbitos entre 123 procedimentos. A maioria dos pacientes era do sexo masculino (51,8%), parda (88%) e nascida em Manaus (65%). Apenas 3,7% realizaram ecocardiografia fetal, e 56% apresentavam malformações extracardíacas. A mediana de idade foi de 5 meses, com predomínio de lactentes (71,8%) e IMC médio de 13,7. A maior mortalidade concentrou-se na categoria 3 do escore RACHS-1 (51%). O tempo médio de circulação extracorpórea foi de 150 minutos, com alta taxa de transfusão sanguínea (99%), uso de diálise peritoneal (35%) e nutrição parenteral prolongada (6%). As principais causas de óbito foram complicações cirúrgicas, sendo a cirurgia de Blalock-Taussig a mais associada, com 23 óbitos. A mortalidade observada na categoria RACHS-1 3 foi de 51,8%, muito superior à taxa esperada de 9,5%. **Conclusão:** Observou-se aumento da mortalidade intra-hospitalar ao longo do período analisado, com pico em 2017 (17,9%). O perfil dos pacientes revelou predominância de raça parda, nascidos em Manaus e com parto a termo, além de distribuição equilibrada entre os sexos. A cobertura pré-natal foi limitada, com baixa realização de ecocardiografia fetal (3,7%) e ausência de cariótipo, dificultando a identificação de malformações associadas. A faixa etária mais afetada foi a de lactentes, com maior mortalidade entre recém-nascidos. As cirurgias mais associadas ao óbito foram a derivação Blalock-Taussig, a correção da tetralogia de Fallot e a ventriculosseptoplastia. As principais causas de óbito foram cardiovasculares (75,5%) e infecciosas (24,5%).

Palavras-chave: Cardiopatia congênita. Óbitos. Cirurgia cardiovascular. Perfil epidemiológico. Região Norte

ABSTRACT

Introduction: Congenital heart diseases are responsible for high infant morbidity and mortality at both global and national levels. In the Northern Region of Brazil, the scarcity of epidemiological studies on this condition in children hinders the analysis of clinical outcomes and the development of appropriate care strategies. **Objectives:** To analyze the trends in in-hospital mortality among children who underwent surgeries for the correction of congenital heart diseases between 2014 and 2022 at a referral hospital in the Northern Region. **Methods:** Analytical retrospective cohort study, approved by the UFAM Research Ethics Committee, conducted at the Fundação do Coração Hospital Francisca Mendes, involving patients aged 0 to <19 years who underwent cardiac surgery between 2014 and 2022. Clinical and sociodemographic data were collected via the REDCap platform. The primary variable was in-hospital mortality, and other variables included gestational, clinical, and surgical factors. Statistical analysis was performed using R software, with application of the chi-square test. Limitations inherent to retrospective studies are recognized, such as selection bias and incomplete data. **Results:** A total of 135 medical records of children undergoing cardiac surgery between 2014 and 2022 were analyzed. The peak in mortality occurred in 2017, with 22 deaths among 123 procedures. Most patients were male (51.8%), of mixed race (88%), and born in Manaus (65%). Only 3.7% underwent fetal echocardiography, and 56% had extracardiac malformations. The median age was 5 months, with a predominance of infants (71.8%) and a mean BMI of 13.7. The highest mortality was concentrated in category 3 of the RACHS-1 score (51%). The average cardiopulmonary bypass time was 150 minutes, with a high rate of blood transfusion (99%), use of peritoneal dialysis (35%), and prolonged parenteral nutrition (6%). The main causes of death were surgical complications, with the Blalock-Taussig shunt being the most associated procedure, accounting for 23 deaths. Observed mortality in RACHS-1 category 3 was 51.8%, significantly higher than the expected rate of 9.5%. **Conclusion:** An increase in in-hospital mortality was observed over the analyzed period, with a peak in 2017 (17.9%). The patient profile revealed a predominance of mixed-race individuals, born in Manaus, delivered at term, and with a balanced sex distribution. Prenatal coverage was limited, with a low rate of fetal echocardiography (3.7%) and no karyotyping, which hindered the identification of associated malformations. The most affected age group was infants, with higher mortality among newborns. The surgeries most associated with death were the Blalock-Taussig shunt, tetralogy of Fallot repair, and ventriculoseptoplasty. The main causes of death were cardiovascular (75.5%) and infectious (24.5%).

Keywords: Congenital heart disease. Mortality. Cardiovascular surgery. Epidemiological profile. Northern Region.

LISTA DE SIGLAS E ABREVIATURAS

CA – Canal Arterial

CC – Cardiopatia Congênita

CEC – Circulação extracorpórea

CEP – Comitê de Ética em Pesquisa

CIA – comunicação interatrial

CIV – Comunicação Interventricular

CoAo – Coarctação de Aorta

DATASUS – Departamento de Informática do Sistema Único de Saúde

SUS – Sistema Único de Saúde

DSAVP – Defeito do

septo atrioventricular

parcial

DSAVT –Defeito do septo

atrioventricular total

DVSVD – Dupla via de saída do ventrículo direito

DATVP – Drenagem anômala total de veias pulmonares

DPI – Diálise Peritoneal Intermitente

ECG – Eletrocardiograma

ECMO – Oxigenação por membrana extracorpórea

EVP – Estenose Valvar Pulmonar

FCHFM – Fundação do Coração Hospital Francisca Mendes

HCor – Hospital do Coração

IBGE – Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística

IMC – Índice de Massa Corporal

MS – Ministério da Saúde

MFF – Malformações Fetais

NPP – Nutrição Parenteral Prolongada

OMS – Organização Mundial de Saúde

PCA – Persistência do Canal Arterial

PROADI – SUS - Programa de Apoio ao Desenvolvimento Institucional do Sistema Único de Saúde

RACHS – 1 – Risco Ajustado para cirurgia de cardiopatias congênitas

SBC – Sociedade Brasileira de Cardiologia

SBP – Sociedade Brasileira de Pediatria

SUS – Sistema Único de Saúde

TGA – Transposição de grandes artérias

T4F – Tetralogia de Fallot

TP – Tronco Pulmonar

TFD – Tratamento Fora do Domicílio

UCI – Unidade de Cuidados Intermediários

UTI – Unidade de Terapia Intensiva

VM – Ventilação Mecânica

LISTA DE TABELAS E GRÁFICOS

Gráfico 1. Evolução temporal da mortalidade intra-hospitalar das crianças submetidas a cirurgia cardíaca na FHCFM no período de 2014 a 2022. 30

Gráfico 2. Distribuição das frequências das cirurgias realizadas nos pacientes que foram a óbito intra-hospitalar após cirurgia cardíaca de cardiopatia congênita na FHCFM. 35

Gráfico 3. Óbitos intra-hospitalares de crianças submetidas a cirurgia no período de 2014 a 2022, por ano e categoria RACHS-1. 37

Tabela 1. Perfil clínico e sociodemográfico das crianças submetidas a cirurgia cardíaca na FHCFM e que foram a óbito intra-hospitalar no período de 2014 a 2022. 31

Tabela 2. Características perioperatórias das crianças submetidas a cirurgia cardíaca na FHCFM e que evoluíram para o óbito intra-hospitalar no período de 2014 a 2022. 33

Tabela 3. Comparação entre os tipos de cirurgias cardíacas congênitas e as causas de óbito intra-hospitalar na FCHFM no período de 2014 a 2022 (n =135). 36

Tabela 4. Comparação entre as cirurgias cardíacas segundo a classificação de RACHS-1 e e as causas de óbito intra-hospitalar na FCHFM no período de 2014 a 2022. 36

LISTA DE FIGURAS

Figura 1. Fluxograma do teste do Coraçãozinho 15

Figura 2. Fluxograma esquemático das cardiopatias congênitas. 15

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO ---------- 11
2. OBJETIVOS ---------- 13
3. REFERENCIAL TEÓRICO ---------- 14
4. METODOLOGIA ---------- 27
5. RESULTADOS ---------- 31
6. DISCUSSÕES ---------- 39
7. CONCLUSÃO ---------- 43
8. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS ---------- 44
9. ANEXO 1 – Formulário de Coleta de Dados----------49
10. ANEXO 2 – Parecer do Comitê de Ética em Pesquisa ---------- 60
11. ANEXO 3 - Escore de Risco Ajustado para Cirurgia Cardíaca (RACHS-1) --- 61
12. ANEXO 4 – Artigos Publicados ---------- 62

1. INTRODUÇÃO

As cardiopatias na população pediátrica abrangem algumas alterações do sistema cardiovascular, incluindo anomalias estruturais congênitas, doenças adquiridas e as alterações funcionais do sistema cardiovascular. As malformações congênitas do coração apresentam considerável heterogeneidade em termos de apresentação clínica e anatômica, podendo se manifestar com sintomas leves ou extremamente graves, ocasionando aumento nas taxas de mortalidade infantil (Cappellesso & De Aguiar, 2017a; Sun et al., 2015).

Segundo a Organização Mundial da Saúde (OMS), a incidência de cardiopatias congênitas (CC) varia entre 0,8% nos países com alta renda e 1,2% nos países com baixa renda, sendo que o valor médio de 1% de incidência é habitualmente aceito para o Brasil e demais países da América Latina. Considerando que o Brasil registra aproximadamente 2,8 milhões de nascidos vivos por ano, pode-se estimar a ocorrência de cerca de 29 mil casos de CC por ano (Caneo et al., 2012). Os registros do Sistema Nacional de Nascidos Vivos indicam que as notificações de malformações congênitas do aparelho circulatório no SUS e na saúde suplementar apontam uma incidência inferior a esperada, estimada em apenas 0,06%, ou seja, 1.680 casos anuais (Brasil, Ministério da Saúde, 2017). Essa discrepância pode sugerir que a incidência real das CC no Brasil é subestimada, possivelmente pela ausência de diagnóstico precoce ou adequado. A subnotificação e a falha no diagnóstico precoce implicam em ausência de tratamento para a maioria dos casos, um risco para a vida das crianças com CC, especialmente cardiopatias complexas. A taxa de mortalidade registrada por malformações congênitas do aparelho circulatório no Brasil supera a taxa de incidência reportada, evidenciando uma lacuna nos processos de detecção e acompanhamento dessas condições. (Ministério da Saúde, 2017).

O atendimento integral à criança com CC no Brasil continua sendo desafiador para o Sistema Único de Saúde (SUS). A extensão territorial do país, associada às desigualdades regionais em termos de infraestrutura tecnológica e disponibilidade de recursos humanos especializados, acaba por refletir na heterogeneidade das políticas públicas voltadas ao atendimento dessas crianças (Oliva-Costa et al., 2020). Em particular, a escassez de estudos sobre a população pediátrica portadora de CC na Região Norte, especialmente no estado do Amazonas, ressalta a necessidade de investigações voltadas para essa realidade. Considerando que o Estado abriga um centro de referência para o tratamento de cardiopatias

congênitas, é essencial a análise da população atendida nessa instituição, que tem desempenhado um papel fundamental no atendimento a esse público desde 2014.

2. OBJETIVOS

2.1. OBJETIVO GERAL

- Identificar a evolução temporal da taxa de Mortalidade intra - hospitalar das crianças com idade entre 0 e 18 anos incompletos de idade, portadoras de cardiopatia congênita e que receberam tratamento cirúrgico corretivo e/ou paliativo na Fundação do Coração Hospital Francisca Mendes do Estado do Amazonas, entre o período de setembro de 2014 a dezembro de 2022.

2.2. OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Descrever o perfil clínico e sociodemográfico dos óbitos intra-hospitalares das crianças submetidas ao tratamento cirúrgico corretivo e/ou paliativo por cardiopatia congênita dentro da FCHFM durante o período de setembro de 2014 a dezembro de 2022;

- Identificar quais os diferentes tipos de cirurgias cardíacas congênitas realizadas associadas ao óbito intra-hospitalar, dentro da FCHFM durante o período de setembro de 2014 a dezembro de 2022;

- Identificar os fatores de risco sociodemográfico relacionados ao óbito intra – hospitalar das crianças que foram a submetidas ao tratamento cirúrgico corretivo e/ou paliativo de cardiopatia congênita dentro da FCHFM durante o período de setembro de 2014 a dezembro de 2022;

- Realizar a análise temporal dos óbitos intra-hospitalares das crianças submetidas ao tratamento cirúrgico corretivo e/ou paliativo por cardiopatia congênita dentro da FCHFM durante o período de setembro de 2014 a dezembro de 2022.

3. REFERENCIAL TEÓRICO

É imprescindível abordar alguns conceitos para a compreensão adequada desse estudo sendo detalhado nos seguintes tópicos da CC: conceito e epidemiologia, apresentação clínica, tratamento cirúrgico, fatores de risco de mortalidade, a escala de risco ajustado para cirurgia de cardiopatias congênitas e um breve histórico do local do estudo.

4.1. Conceito e epidemiologia da cardiopatia congênita

A CC é qualquer alteração na anatomia do coração e de seus vasos sanguíneos que se desenvolver nas primeiras 8 semanas de gestação. A manifestação da CC é muito variável, pode ocorrer logo após o nascimento ou se manifestar mais tarde, na primeira infância ou adolescência (Soares, A. M, 2018).

A incidência estimada é de aproximadamente 10 casos para cada 1.000 nascidos vivos. No Brasil, dados do Ministério da Saúde indicam que cerca de 30 mil crianças nascem anualmente com algum tipo de CC, das quais entre 20% e 25% requerem intervenção cirúrgica ainda no primeiro ano de vida (Ribeiro & Ministério da Saúde, n.d.). No entanto, registros do DATASUS apontam que, entre 2014 e 2022, foram notificados 23.706 casos de anomalias congênitas do aparelho circulatório em crianças nascidas vivas, evidenciando uma subnotificação significativa e sugerindo que a real incidência da CC pode ser superior aos dados oficialmente registrados.

Atualmente, o Brasil conta com 69 estabelecimentos habilitados para a realização de cirurgia cardiovascular pediátrica, conforme os dados do DATASUS/Ministério da Saúde de 2017. A distribuição desses centros apresenta considerável desigualdade regional, refletindo desafios no acesso ao tratamento especializado em um país de dimensões continentais. Na Região Norte, apenas quatro unidades estão habilitadas: a Fundação do Coração Hospital Francisca Mendes (Manaus), o Hospital Dom Luiz I e o Hospital de Clínicas Gaspar Viana (Belém) e o Hospital Municipal de Araguaína (Tocantins). No Nordeste, há 23 centros habilitados, enquanto a Região Centro-Oeste dispõe de cinco unidades. A maior concentração ocorre na Região Sudeste, com 26 estabelecimentos, seguida pela Região Sul, que conta com 11 unidades. Essa distribuição evidencia disparidades no acesso ao tratamento cirúrgico pediátrico cardiovascular, impactando diretamente a assistência a crianças com cardiopatia congênita, especialmente nas regiões menos assistidas.

Em 2021, um estudo reportou 3.143 óbitos por malformações congênitas cardíacas entre os anos de 2011 e 2018 na região Norte, com uma média anual de 392 óbitos e uma taxa de mortalidade de 10,6 por 1.000 nascidos vivos devido a anomalias congênitas do aparelho circulatório no período analisado (Fernandes de Souza et al., 2021). Outro estudo epidemiológico realizado no estado do Pará destacou a necessidade urgente de novas pesquisas tanto na Região Norte quanto no restante do país, considerando não apenas a complexidade e gravidade das CC, mas também as limitações no acesso aos serviços especializados na região (Alves et al., 2022).

Embora a literatura nacional apresente dados sobre características clínicas, epidemiológicas, desfechos cirúrgicos e fatores de risco associados à mortalidade por cardiopatias congênitas em diversas regiões do Brasil, informações específicas sobre a Região Norte permanecem escassas. Essa lacuna reforça a relevância do presente estudo, que busca contribuir para a compreensão epidemiológica dos óbitos intra-hospitalares de cardiopatias congênitas na região e subsidiar estratégias para a ampliação do acesso ao tratamento (DATASUS, 2023).

4.2. Apresentação clínica das cardiopatias congênitas

A apresentação clínica das cardiopatias congênitas é variável, devido à ampla diversidade de tipos dessas anomalias. Essa diversidade impõe desafios significativos ao diagnóstico precoce, um aspecto essencial na prática clínica pediátrica. A identificação precoce da condição é fundamental para a implementação rápida do tratamento, seja clínico ou cirúrgico, garantindo melhores desfechos e reduzindo complicações associadas ao atraso no manejo adequado. (Ministério da Saúde, 2017).

Neonatos e lactentes com CC podem ser encaminhados para avaliação especializada devido a sinais clínicos como cianose, insuficiência cardíaca, sopro, arritmia ou choque cardiogênico. Exames complementares, como eletrocardiograma e ecocardiograma, e o teste do coraçãozinho nas maternidades (Figura 1), facilitam a chegada precoce dos neonatos nos serviços de referência de cardiologia pediátrica. Em crianças maiores e adolescentes, a cardiopatia congênita pode se manifestar por sintomas como dor precordial, tontura e síncope. Essas manifestações clínicas geralmente refletem alterações hemodinâmicas, associadas principalmente a modificações no fluxo pulmonar, que podem ou não resultar em cianose (La Barra et al., 2017).

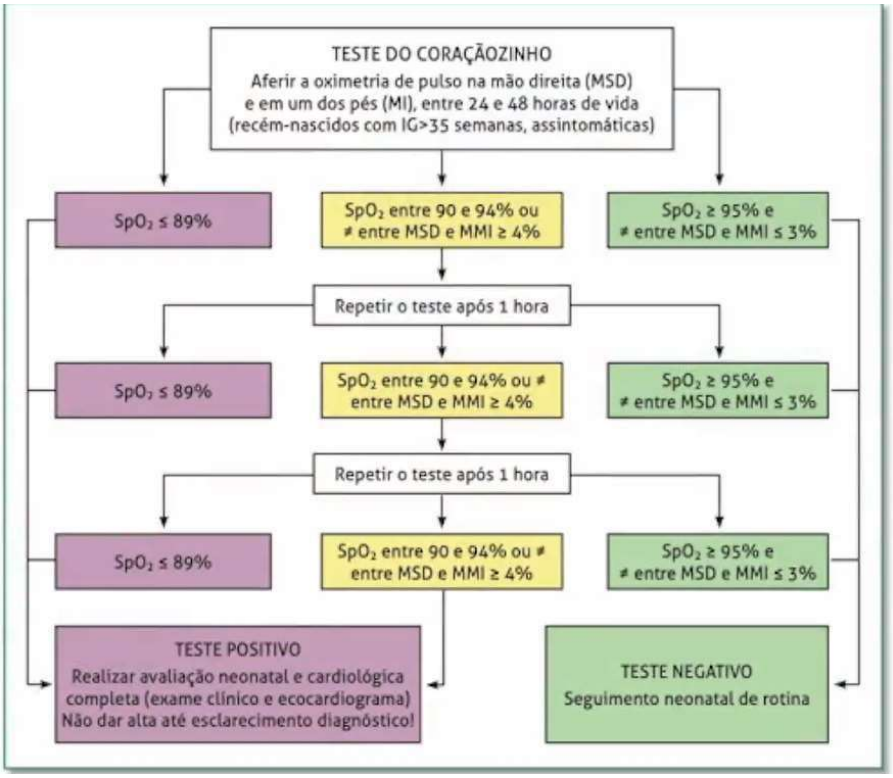


Figura 1. Fluxograma do teste do Coraçãozinho. (Afiune, 2022)

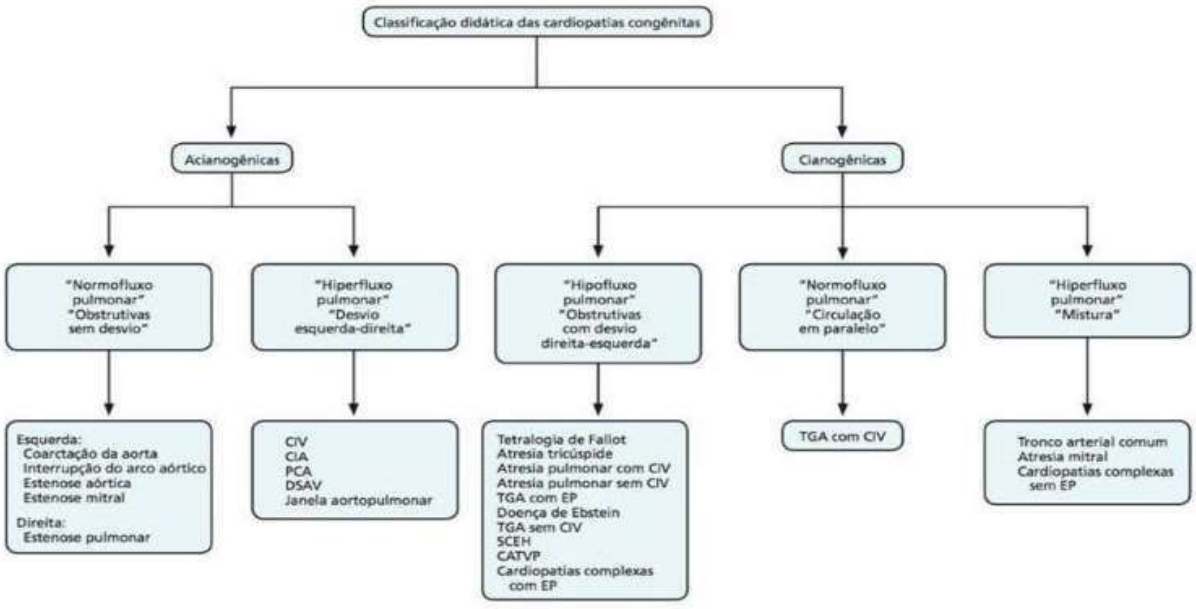


Figura 2 - Fluxograma esquemático das cardiopatias congênitas. (Guimarães, 2016)

As CC podem ser classificadas de acordo com a saturação de oxigênio na circulação sanguínea em: cianogênica e acianogênica (figura 2).

As CC cianogênicas são aquelas em que a saturação de oxigênio está abaixo do valor de normalidade (inferior a 95%). Essa condição ocorre quando o sangue do retorno venoso sistêmico é desviado do lado direito para o lado esquerdo do coração sem passar pela circulação pulmonar, impedindo a troca gasosa adequada, resultando em insaturação do sangue arterial sistêmico e cianose central (Daubeney, P. E, et al, 2012).

As crianças que evoluem com cianose podem apresentar um dos seguintes mecanismos fisiológicos: circulação em paralelo com mistura inadequada de sangue oxigenado e não oxigenado, como por exemplo, na transposição das grandes artérias (TGA); ou uma obstrução grave ao fluxo pulmonar, principalmente quando o fluxo pulmonar é dependente do canal arterial, como por exemplo a atresia da valva pulmonar. (C. M. C. Silva & Gomes, 2002)

Nem toda cardiopatia congênita cianótica se torna aparente no período neonatal. Isso pode ocorrer pelo retardo no fechamento do canal arterial ou pela redução progressiva do fluxo pulmonar, como na tetralogia de Fallot (T4F) denominada de boa anatomia, ou seja, com bons ramos pulmonares e tronco pulmonar desenvolvido. (C. M. C. Silva & Gomes, 2002)

As manifestações clínicas das CC cianogênicas dependem do grau de obstrução ao fluxo pulmonar, variando de cianose discreta em mucosas ao baqueteamento digital e hipodesenvolvimento físico em casos mais graves (Abigail et al., 2020).

As CC do tipo acianogênica são as cardiopatias que não comprometem a saturação de oxigênio na circulação sanguínea. Dessa forma, as lesões mais comuns desse tipo são as que produzem sobrecarga de volume, onde a fisiopatologia comum é a comunicação entre as circulações sistêmica e pulmonar, resultando em um shunt de sangue rico em oxigênio de volta para os pulmões, gerando um hiperfluxo pulmonar. Como exemplos clássicos temos a comunicação interventricular (CIV), comunicação interatrial (CIA) e persistência do canal arterial (PCA) (Daubeney, P. E, et al, 2012).

A segunda maior classe de lesões acianogênicas são as que provocam aumento da carga pressórica, secundária a obstrução do fluxo de saída ventricular. De acordo com essa fisiopatologia de CC acianogênica, temos como exemplos: estenose da valva pulmonar (EVP), estenose da valva aórtica (EVAo) e coarctação de aorta (CoAo). (La Barra et al., 2017)

No caso das CC acianogênicas, o quadro clínico depende da magnitude do shunt, podendo iniciar as manifestações ao final do primeiro mês de vida, intensificando-se no segundo e terceiro mês. Existem quadros restritos a um sopro cardíaco ou quadros mais extremos de insuficiência cardíaca, com dispnéia, taquicardia, sudorese, dificuldade para mamar, dificuldade no ganho ponderal, infecções respiratórias de repetição e sibilância. Algumas dessas manifestações clínicas podem se desenvolver mais gravemente também a partir da terceira ou quarta década de vida nos casos de CC sem diagnóstico e sem tratamento cirúrgico adequado. (La Barra et al., 2017).

4.3. Tratamento cirúrgico das cardiopatias congênitas

O tratamento cirúrgico das cardiopatias congênitas baseia-se no princípio básico de procurar, sempre que possível, devolver ou oferecer à criança portadora de cardiopatia uma adequada qualidade de vida. (Jatene, 2002).

Na dependência do tipo de cardiopatia, o tratamento cirúrgico definitivo deve ser considerado opção inicial e imediata, com excelentes perspectivas futuras. Um exemplo são os neonatos portadores de transposição das grandes artérias, situação em que o tratamento preconizado deve ser a correção definitiva, com sobrevida extremamente favorável. Ao contrário, em neonatos portadores de coração univentricular e hipofluxo pulmonar, deve-se pensar na possibilidade de cirurgia paliativa por meio de “shunt” sistêmico pulmonar, ficando a cirurgia corretiva definitiva para um momento mais adequado respeitando a evolução da criança (Jatene, 2002).

4.4 Breve História do início das Cirurgias Cardíacas no Estado do Amazonas

Até setembro de 2014, a realização de cirurgias para correção de cardiopatias congênitas no estado do Amazonas era extremamente limitada. Os procedimentos eram conduzidos em uma instituição privada, que contava com duas equipes locais de cirurgiões cardiovasculares pediátricos e, ocasionalmente, com o apoio de uma equipe vinda de São Paulo para auxiliar em determinados casos. O acompanhamento pós-operatório era realizado por uma única cardiopediatra, o que restringia a capacidade de atendimento. Além disso, pacientes com cardiopatias mais complexas frequentemente necessitavam de Tratamento Fora do Domicílio (TFD), sendo transferidos para outros estados. Apesar de receber financiamento público, essa instituição privada enfrentava dificuldades administrativas e estruturais, incluindo a inadequação da infraestrutura para o atendimento desses pacientes, não existia enfermaria ou Unidade de Terapia Intensiva (UTI) próprias para essa população.

Essas limitações comprometeram a continuidade do serviço, resultando na desativação da estrutura existente e na necessidade de reorganização da assistência cirúrgica às cardiopatias congênitas na região.

Diante da necessidade de continuidade no atendimento a crianças com cardiopatias congênitas, o Governo Federal, por meio do Programa de Apoio ao Desenvolvimento Institucional do Sistema Único de Saúde (PROADI-SUS), estabeleceu uma parceria com o Hospital do Coração (HCor) para capacitação de uma equipe multidisciplinar no estado do Amazonas. Esse treinamento abrangeu profissionais como cardiopediatras, pediatras, fisioterapeutas pediátricos, enfermeiros intensivistas pediátricos e técnicos de enfermagem, muitos dos quais já possuíam experiência na área de cardiologia dentro do Hospital Francisca Mendes.

Até então, o Hospital Francisca Mendes concentrava seus serviços nas especialidades de cardiologia para adultos e ginecologia. Com a implementação desse programa de capacitação, houve um avanço significativo na estruturação da assistência cardiovascular pediátrica na região, contribuindo para a formação de uma equipe qualificada para o manejo de cardiopatias congênitas e reduzindo a necessidade de TFD.

A iniciativa resultou na estruturação de um espaço dedicado ao atendimento de crianças com cardiopatias congênitas, ampliando significativamente a capacidade assistencial. Em 2014, a unidade passou a contar com cinco leitos de Unidade de Cuidados Intermediários (UCI), 16 leitos de enfermaria, seis leitos de UTI Pediátrica e cinco leitos de UTI Neonatal. Além da expansão da infraestrutura hospitalar, foram implementados ambulatórios de cardiopediatria e ecocardiografia, uma sala de hemodinâmica e uma equipe especializada em cirurgias cardíacas pediátricas.

A equipe médica era composta em 2014 por seis cardiopediatras, dos quais um atuava como hemodinamicista pediátrico e cinco como ecocardiografistas, além de dois intensivistas pediátricos, aproximadamente 15 pediatras, quatro nefropediatras e três equipes de cirurgiões cardiovasculares pediátricos. Paralelamente, foi organizada uma rede de suporte para a realização de exames ecocardiográficos diretamente em maternidades e unidades de emergência infantil, permitindo o diagnóstico precoce de cardiopatias congênitas em recém-nascidos e crianças hospitalizadas.

Em 2022, uma reestruturação nos leitos de UCI resultou na ampliação para 10 leitos, enquanto o número de leitos de enfermaria foi reduzido para 12. Essa adaptação teve o objetivo de acomodar pacientes que necessitavam de cuidados semi-intensivos prolongados, permitindo a permanência junto às famílias e promovendo um atendimento mais humanizado. Além disso, a liberação de leitos

de UTI possibilitou a realização de um maior número de cirurgias. No âmbito da equipe médica, a área clínica sofreu alterações com a perda de dois nefropediatras ao final de 2022, o que impactou a composição original da equipe multidisciplinar.

A implementação desse modelo de atendimento representou um marco na assistência às crianças cardiopatas na região. Com o passar dos anos, a Fundação do Coração Hospital Francisca Mendes (FCHFM) consolidou-se como referência no tratamento de cardiopatias congênitas, não apenas no Amazonas, mas em toda a Região Norte. Mesmo diante dos desafios do período pós-pandemia e outras dificuldades, a FCHFM continua cumprindo seu papel essencial, oferecendo tratamento especializado e salvando vidas.

Um dos principais desafios enfrentados até os dias atuais é a insuficiência de infraestrutura hospitalar adequada para a realização de cirurgias pediátricas. A indisponibilidade de materiais essenciais para procedimentos como aparelho de ECMO, materiais adequados para cateterismo cardíaco e materiais para cirurgias paliativas representa um obstáculo significativo no atendimento a crianças com cardiopatias congênitas. Muitas vezes, esses insumos não estão acessíveis na rede pública de saúde ou sua aquisição ocorre de forma tardia, resultando em atrasos no tratamento e impactando diretamente a evolução clínica dos pacientes. Essa limitação reforça a necessidade de aprimoramento na gestão de recursos e no planejamento logístico para garantir a continuidade e a efetividade da assistência cardiovascular pediátrica.

Após a estruturação do serviço em 2014, um total de 42 crianças foram submetidas a procedimentos cirúrgicos entre setembro e dezembro, correspondendo a uma média de 10,5 cirurgias por mês. Em 2022, observou-se um aumento significativo no volume de cirurgias realizadas, com 184 crianças operadas ao longo do ano, resultando em uma média mensal de 15,5 procedimentos. Esse crescimento reflete a ampliação da capacidade assistencial e a consolidação do serviço de cirurgia cardiovascular pediátrica na região, embora desafios estruturais e logísticos ainda representem barreiras para a expansão contínua do atendimento.

4.4. Fatores de risco de mortalidade nos tratamentos cirúrgicos das cardiopatias congênitas

Mesmo com a grande evolução técnica e os aperfeiçoamentos desenvolvidos nos tratamentos cirúrgicos da CC ao longo dos anos, estes procedimentos possuem riscos da própria cirurgia e riscos relacionados a outros fatores como: baixo peso, prematuridade, presença ou não de outras malformações, complexidade da cardiopatia com associação de mais de uma cardiopatia congênita, presença de uma equipe multidisciplinar capacitada, presença de CEC, tempo de CEC, presença

de ECMO, hemodinamicistas, perfusionistas e cirurgiões cardíacos congênitos habilitados, além de cardiologistas e ecocardiografistas pediátricos e fetais para o diagnóstico precoce e manejo clínico adequado.

Neonatos com determinadas malformações cardíacas congênitas apresentam um risco elevado de nascer com baixo peso (≤ 2500 gramas), condição que pode representar um fator de risco adicional para a mortalidade em casos que requerem correção cirúrgica. Esse aumento do risco cirúrgico possui uma etiologia multifatorial, envolvendo desafios técnicos durante o procedimento devido ao tamanho reduzido das estruturas cardíacas, além de complicações associadas à prematuridade. Além disso, o baixo peso ao nascimento e ser pequeno para idade gestacional também podem estar associados a outras anomalias congênitas, aumentando ainda mais o risco de morbidade e mortalidade independentemente do tipo de cirurgia cardíaca. (Ades et al., 2010a).

Considerando a idade gestacional no momento do parto, a prematuridade foi um fator de risco mais elevado para a mortalidade do que o baixo peso ao nascimento. (Rocha et al., 2018). Os neonatos nascidos entre 37 e 38 semanas de gestação apresentaram maior risco de mortalidade no pós-operatório do que as crianças nascidas entre 39 e 40 semanas de gestação (J. M. Costello et al., 2010). Essa taxa de mortalidade aumenta conforme a prematuridade dos neonatos, ou seja, os que nascem entre 34 a 36 semanas apresentam mais riscos e os que nascem antes de 34 semanas, além da prematuridade extrema como fator agravante, geralmente possuem uma CC ainda mais complexa. (J. M. Costello et al., 2010)

Além do baixo peso, do escore de Apgar e da prematuridade, os fatores de risco para mortalidade também aumentam conforme a complexidade da cardiopatia, e conforme o número de cirurgias necessárias. As cardiopatias complexas com necessidade de várias cirurgias paliativas ou corretivas apresentam risco aumentado para mortalidade. (Ades et al., 2010a; J. M. Costello et al., 2010)

Também devemos considerar como risco aumentado para mortalidade o tempo de ventilação mecânica, principalmente na presença de complicações como barotraumas e infecções. (Ades et al., 2010b; J. Costello et al., 2014; Rocha et al., 2018). Existem outros fatores de risco para mortalidade relacionados com o ambiente hospitalar, como por exemplo: tempo de circulação extracorpórea, equipe de ECMO capacitada, intercorrências cardiovasculares, neurológicas, renais e infecciosas. (Conrad et al., 2017; Luz et al., 2022; Vilela de Abreu Haickel Nina et al., 2007).

Outro importante risco de mortalidade das crianças com CC é a falta de diagnóstico fetal. A melhoria da qualidade dos exames de imagem, o treinamento de profissionais habilitados na realização da morfologia fetal, o preparo prévio da equipe da sala de parto para receber um bebê com CC, tornam-se extremamente relevante para o planejamento terapêutico apropriado. (Pavão et al., 2018). Alguns estudos também demonstram existir relação com pior prognóstico quando há atraso entre o diagnóstico e o tratamento da CC, ou seja, quanto maior o tempo entre o diagnóstico e a conduta clínica e/ou cirúrgica, maiores são os riscos para um pior desfecho dessa criança. (Fixler et al., 2014; Lopes et al., 2018)

As crianças que são submetidas ao tratamento cirúrgico necessitam de uma equipe multidisciplinar capacitada para manter os cuidados intensivos e semi-intensivos necessários no manejo do pré e do pós-operatório. É necessário um treinamento contínuo das pessoas envolvidas nestes serviços com cursos de atualização e de aperfeiçoamentos programados para melhorias nos resultados cirúrgicos. Assim como os enfermeiros, fisioterapeutas, fonoaudiólogos, técnicos de enfermagem, psicólogos e os nutricionistas; os pediatras, cardiologistas pediátricos, ecocardiografistas, hemodinamicistas, arritmologistas e cirurgiões cardíacos também devem manter seus conhecimentos atualizados. (Comas et al, 2003.; Hasan et al., 2023)

Todos esses fatores de risco identificados podem ser mitigados por meio de intervenções estratégicas, entretanto, a implementação de melhorias requer a realização de um diagnóstico situacional detalhado de cada serviço. A avaliação da realidade de cada instituição cardiológica e das condições da saúde pública em diferentes regiões do país é essencial para o desenvolvimento de medidas organizacionais direcionadas. Com uma abordagem estruturada, torna-se possível otimizar recursos, aprimorar a eficiência dos serviços e alcançar melhores desfechos cirúrgicos. Além disso, o fortalecimento das políticas de saúde específicas para o atendimento de crianças com cardiopatias congênitas contribui para a entrega de uma assistência mais qualificada, impactando positivamente a qualidade de vida dos pacientes e reduzindo as taxas de morbidade e mortalidade associadas a essas condições.

4.5. Escala RACHS-1 (Risk Adjustment for Congenital Heart Surgery)

Em 2001, um grupo de colaboradores se reuniram para a criação de uma escala de risco para procedimentos cirúrgicos dentro da cirurgia cardíaca congênita. A escala de RACHS -1 é um consenso sugerido a partir de comparações entre a qualidade dos cuidados nos diversos

procedimentos cirúrgicos, em diferentes instituições com mortalidade hospitalar semelhantes. (Cavalcante et al., 2016; Jenkins et al., 2002).

A escala RACHS-1 tem sido amplamente utilizada para avaliação do risco cirúrgico inerente às cardiopatias (D. A. dos S. Silva et al., 2022). É uma escala que propõe um escore de risco, com a categorização dos procedimentos cirúrgicos, paliativos ou corretivos em crianças abaixo de 18 anos de idade. Os procedimentos cirúrgicos foram divididos em seis categorias de acordo com a mortalidade esperada e complexidade da cirurgia em ordem crescente, sendo risco 1 as categorias menos complexas e risco 6 as mais complexas (Cavalcante et al., 2016).

Contudo, como bem demonstrado em estudos anteriores, este escore pode não refletir a nossa realidade, uma vez que nossos recursos são bastante diferentes dos recursos encontrados em outras cidades e até mesmo outros países. (Nina et al., 2007)

As categorias serão descritas abaixo:

I - Categoria de Risco 1 (taxa de mortalidade esperada 0,4%).

1. Operação para comunicação interatrial (incluindo os tipos ostium secundum, seio venoso e forame oval);
2. Aortopexia;
3. Operação para persistência de canal arterial (idade > 30 dias);
4. Operação de coarctação de aorta (idade> 30 dias);
5. Operação para drenagem anômala parcial de veias pulmonares.

II - Categoria de risco 2 (taxa de mortalidade esperada 3,8%).

1. Valvoplastia ou valvotomia aórtica (idade> 30 dias);
2. Ressecção de estenose subaórtica;
3. Valvoplastia ou valvotomia pulmonar;
4. Infundibulecomia de ventrículo direito;
5. Ampliação do trato de saída pulmonar;
6. Correção de fístula coronariana;
7. Operação de comunicação interatrial e interventricular;
8. Operação de comunicação interatrial tipo ostium primum;
9. Operação de comunicação interventricular;
10. Operação de comunicação interventricular e valvotomia ou ressecção infundibular pulmonar;
11. Operação de comunicação interventricular e remoção de bandagem de artéria pulmonar;
12. Correção de defeito septal inespecífico;

13. Correção total de tetralogia de Fallot;
14. Operação de drenagem anômala total de veias pulmonares (idade>30 dias);
15. Operação de Glenn;
16. Operação de anel vascular;
17. Operação de janela aorto-pulmonar (idade>30 dias);
18. Operação de coarctação de aorta (idade> 30 dias);
19. Operação de estenose de artéria pulmonar;
20. Transecção de artéria pulmonar;
21. Fechamento de átrio comum;
22. Correção de shunt entre ventrículo esquerdo e átrio direito

III - Categoria de risco 3 (taxa de mortalidade esperada 9,5%).

1. Troca de valva aórtica;
2. Procedimento de Ross;
3. Ampliação de via de saída do ventrículo esquerdo com patch;
4. Ventriculomiotomia;
5. Aortoplastia;
6. Valvotomia ou valvoplastia mitral;
7. Troca de valva mitral;
8. Valvectomia tricúspide;
9. Valvotomia ou valvoplastia tricúspide;
10. Reposicionamento de valva tricúspide na anomalia de Ebstein (idade> 30 dias);
11. Correção de artéria coronária anômala sem túnel intrapulmonar;
12. Correção de artéria coronária anômala com túnel intrapulmonar;
13. Fechamento de valva semilunar aórtica ou pulmonar;
14. Conduto do Ventrículo direito para artéria pulmonar;
15. Conduto do Ventrículo esquerdo para artéria pulmonar;
16. Correção de dupla via de saída de ventrículo direito com ou sem obstrução em ventrículo direito;
17. Procedimento de Fontan;
18. Correção de defeito do septo atrioventricular total ou transicional com ou sem troca de valva atrioventricular;
19. Bandagem de artéria pulmonar;
20. Correção de tetralogia de fallot com atresia pulmonar;
21. Correção de cor triatriatum;
22. Anastomose sistêmico-pulmonar;

23. Operação de Jatene;
24. Operação de inversão atrial;
25. Reimplante de artéria pulmonar anômala;
26. Anuloplastia;
27. Operação de coarctação de aorta associada ao fechamento de comunicação interventricular;
28. Excisão de tumor cardíaco.

IV– Categoria de risco 4 (taxa de mortalidade esperada 19,4%).

1. Valvotomia ou valvoplastia aórtica (idade < 30 dias);
2. Procedimento de Konno;
3. Operação de aumento de defeito do septo ventricular em ventrículo único complexo;
4. Operação de drenagem anômala total de veias pulmonares (idade<30 dias);
5. Septectomia atrial;
6. Operação de Rastelli;
7. Operação de inversão atrial com fechamento de defeito septal ventricular;
8. Operação de inversão atrial com correção de estenose subpulmonar;
9. Operação de Jatene com remoção de bandagem arterial pulmonar;
10. Operação de Jatene com fechamento de defeito do septo interventricular;
11. Operação de Jatene com correção de estenose subpulmonar;
12. Correção de truncus arteriosus;
13. Correção de interrupção ou hipoplasia de arco aórtico sem correção de defeito de septo interventricular;
14. Correção de interrupção ou hipoplasia de arco aórtico com correção de defeito de septo interventricular;
15. Correção de arco transverso;
16. Unifocalização para tetralogia de Fallot e atresia pulmonar;
17. Operação de inversão atrial associada a operação de Jatene (double switch).

V – Categoria de risco 5 (Taxa de mortalidade esperada não foi estabelecida no trabalho original que validou o RACHS -1).

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

VI– Categoria de risco 6 (taxa de mortalidade esperada 47,7%).

1. Estágio 1 da cirurgia de Norwood
2. Estágio 1 de cirurgias para correções de condições não hipoplásicas da síndrome de coração esquerdo
3. Operação de Damus-Kaye-Stansel.

4. METODOLOGIA

Aspectos Éticos

O estudo faz parte de um projeto maior a respeito dos dados clínicos e epidemiológicos destes pacientes, foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa – CEP da Universidade Federal do Amazonas – UFAM (CAAE: 67811923.4.0000.5020), conforme anexo 2. Todos os procedimentos seguiram os critérios éticos exigidos para o estudo em seres humanos, como o sigilo relativo aos sujeitos da pesquisa. Houve dispensa de Termo de Consentimento Livre e Esclarecido para este estudo. Dessa maneira, os dados só foram apresentados em conjunto, sendo garantido o sigilo quanto a identidade dos sujeitos.

As pesquisadoras responsáveis pelo estudo são: Ana Luiza Menezes Teles Novelleto (discente do Programa de Pós Graduação em Ciências da Saúde da Universidade Federal do Amazonas, pesquisadora principal), Luciane Alves da Rocha Amorim (docente permanente do Programa de Pós Graduação em Ciências da Saúde da Universidade Federal do Amazonas, orientadora da pesquisa), Luana Izabela Azevedo de Carvalho (discente da Faculdade de Medicina da Universidade Estadual do Amazonas, acadêmica de medicina auxiliar da pesquisa), Luisa Tiemi Souza Tuda (discente da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Amazonas) e Júlia Castro Rodrigues (discente da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Amazonas).

Os nomes dos voluntários estudados, bem como de seus pais, não foram divulgados, sendo os dados apresentados em média, o que garantirá o sigilo quanto aos sujeitos da pesquisa.

Desenho do Estudo

É um estudo analítico, de coorte retrospectiva da mortalidade intra-hospitalar. Os dados foram coletados de prontuários físicos e/ou eletrônicos da Fundação do Coração Hospital Francisca Mendes de cirurgias realizadas no período de setembro de 2014 a dezembro de 2022.

4.1. Local da Pesquisa

A pesquisa foi realizada na Fundação do Coração Hospital Francisca Mendes, a Unidade atualmente conta dentro da pediatria com serviços de cirurgia cardiovascular

pediátrica, hemodinâmica da cardiopediatria, ambulatório da cardiopediatria, e leitos para pré e pós operatório de cirurgia cardíaca pediátrica, sendo eles: 10 leitos de unidade de cuidados intermediários pediátricos, 12 leitos de enfermaria pediátrica, 7 leitos de unidade de terapia intensiva pediátrica e 5 leitos de unidade de terapia intensiva neonatal.

Critérios de Elegibilidade

Critérios de Inclusão

Foram incluídos no presente estudo crianças com idade entre 0 e menores de 19 anos, que receberam tratamento cirúrgico corretivo e/ou paliativo para a cardiopatia congênita na Fundação do Coração Hospital Francisca Mendes em Manaus, Amazonas, Brasil, entre o período de setembro de 2014 a dezembro de 2022.

Critérios de Exclusão

Foram excluídos do estudo crianças em que não seja possível a coleta de dados pelo prontuário físico e/ou eletrônico.

Instrumento de Coleta de Dados

Foi realizada uma coleta de dados clínicos e sociodemográficos das crianças portadoras de cardiopatia congênita submetidas ao tratamento cirúrgico e que foram a óbito intra-hospitalar no período de setembro de 2014 a dezembro de 2022 no HCHFM. Os dados foram coletados de forma sistematizada através da plataforma Research Electronic Data Capture (REDCap). Os formulários do REDCap foram realizados e estão anexados no final deste estudo (anexo 1).

A variável dependente é a mortalidade intra-hospitalar. A mortalidade foi considerada apenas para os casos ocorridos durante a internação, independente do tempo de internação. As variáveis independentes são os possíveis fatores de risco de mortalidade intra-hospitalar, são eles:

Considerando o histórico gestacional e o histórico do parto: existência de consanguinidade entre os pais, realização ou não do diagnóstico precoce pelo ecocardiograma fetal, tipo de parto, a idade gestacional do parto, peso ao nascimento, Apgar no primeiro e no

quinto minuto, presença ou não de outra malformação congênita, presença ou não de alteração genética.

De acordo com a história clínica e quadro clínico: idade da criança no momento do diagnóstico, cardiopatia congênita ou adquirida, qual o tipo de cardiopatia congênita, qual a gravidade da CC.

Quanto ao histórico de cirurgias: necessidade de intervenção cirúrgica precoce (até 2 semanas de vida), qual foi a intervenção realizada, se essa criança realizou outras cirurgias, classificação do procedimento cirúrgico seguindo a escala de RACHS-1, intervalo entre diagnóstico e conduta cirúrgica, o tempo de internação durante o tratamento, a idade no momento da cirurgia, o peso antes da cirurgia, tempo de ventilação mecânica, uso de antibiótico pós operatório, nutrição parenteral, necessidade de circulação extracorpórea (CEC) e tempo de CEC, necessidade de diálise peritoneal, história de tromboembolismo e/ou coronavírus durante a internação.

Com intuito de caracterizar clinicamente nossa amostra populacional, foram coletados dados de peso, altura, índice de massa corporal no momento da cirurgia, uso de algum medicamento e os dados de ecocardiograma do pré e do pós-operatório foram armazenados.

Com base no Estatuto da Criança e do Adolescente, os pacientes foram divididos em quatro categorias de acordo com a idade: neonatal (1-28 dias), lactentes (29 dias a menos de 2 anos), infantil (2-12 anos) e adolescentes (12 anos e menores de 18 anos).

4.2. Análise Estatística dos Dados

Os dados foram coletados e armazenados na plataforma Research Electronic Data Capture (REDCap) e analisados por meio do *software* R (R Core Team, 2024)

Os dados foram apresentados por meio de gráficos e tabelas, com o cálculo de frequências absolutas e relativas para as variáveis categóricas. Na análise das variáveis quantitativas, quando a hipótese de normalidade foi aceita pelo teste de Shapiro-Wilk, foram calculados a média e o desvio-padrão. No entanto, quando a hipótese de normalidade foi rejeitada, utilizaram-se a média e os quartis (Q_1 e Q_3). Para as variáveis categóricas, aplicou-se o teste qui-quadrado de Pearson (VIEIRA, 2004).

4.2.1 Risco de Vieses

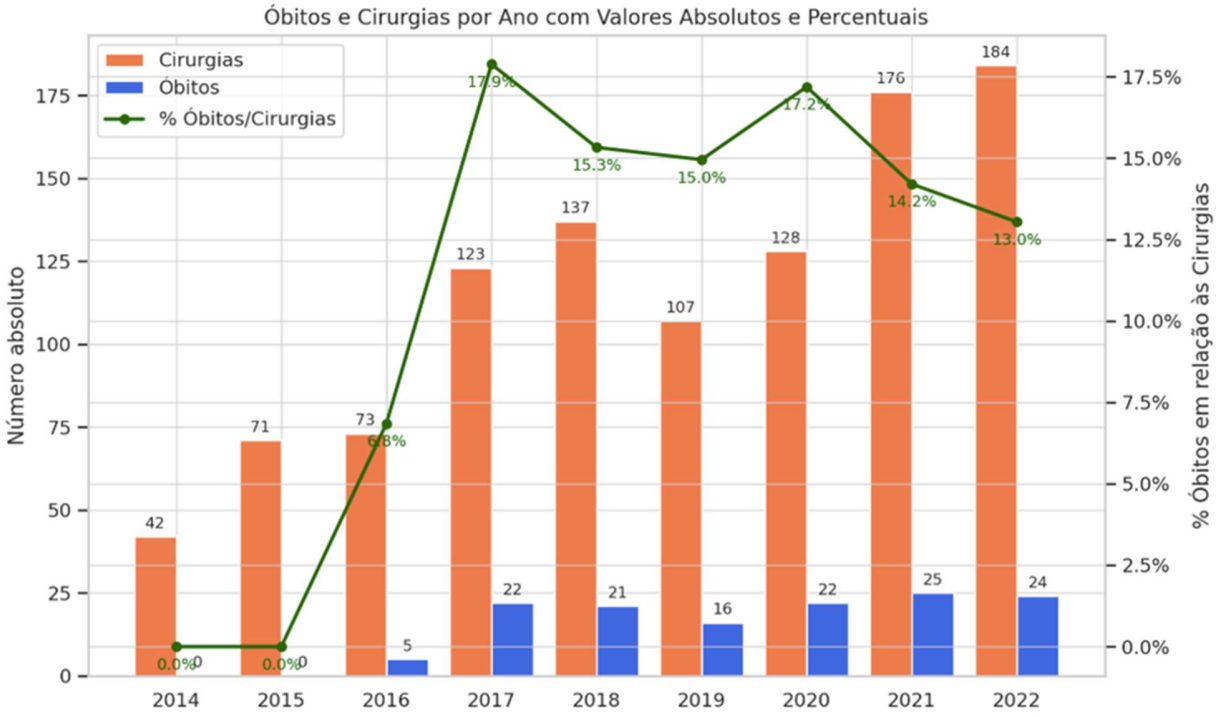
Há vários vieses em qualquer pesquisa clínica. Consoante Fletcher (2013): “Viés é um processo em qualquer estágio da inferência com tendência a produzir resultados que se afastem sistematicamente dos valores verdadeiros’”. Conforme Miroshnychenko et al., 2022 alguns vieses nos estudos de coorte prospectivos e retrospectivos são o confundimento, o viés de seleção, viés de publicação e a falta de dados no estudo.

O risco de vieses deste estudo se refere ao fato de que as coortes históricas, embora tenham a vantagem de serem mais rápidas, mais baratas e mais práticas de se fazer, apresentam certas desvantagens como o controle limitado, sobre como realizar o delineamento da estratégia de amostragem e o seguimento da população e, sobre a natureza e a qualidade das aferições na linha de base. Além disso, os dados existentes para análise podem ser incompletos, inacurados ou não terem sido medidos da forma ideal (Fletcher et al., 2013; Hulley et al., 2008)

5. RESULTADOS

Entre setembro de 2014 e dezembro de 2022 ocorreram 1041 cirurgias cardíacas congênitas dentro da FHCFM, dentre essas cirurgias foram 135 óbitos intra-hospitalares ocorridos. A evolução temporal da mortalidade intra-hospitalar dessas crianças pode ser observada no gráfico 1.

Gráfico 1. Evolução temporal da mortalidade intra-hospitalar das crianças submetidas a cirurgia cardíaca na FHCFM no período de 2014 a 2022.



Na tabela 1, a amostra do estudo foi composta por 135 pacientes pediátricos que foram submetidos a cirurgia cardíaca e foram a óbito intra-hospitalar, sendo 70 do sexo masculino (51,8%) e 65 do sexo feminino (48,2%), com leve predominância do sexo masculino. Em relação à procedência, a maioria dos pacientes (65,2%) era proveniente da capital Manaus, enquanto 27,4% residiam no interior do estado do Amazonas. No que se refere à raça/cor autorreferida, observa-se que 88,2% dos pacientes foram classificados como pardos, seguidos por brancos (6,7%), indígenas (4,4%) e negros (0,7%).

Tabela 1. Perfil clínico e sociodemográfico das crianças submetidas a cirurgia cardíaca na FHCFM e que foram a óbito intra-hospitalar no período de 2014 a 2022.

Variáveis	**Total (n = 135)**
Gênero, n (%)	
Feminino	65 (48,2)
Masculino	70 (51,8)
Raça declarada, n (%)	
Branco	9 (6,7)
Indígena	6 (4,4)
Negro	1 (0,7)
Pardo	119 (88,2)
Naturalidade, n (%)	
Brasileiro	133 (98,5)
Venezuelano	2 (1,5)
Local de nascimento, n (%)	
Manaus	88 (65,2)
Interior do Amazonas	37 (27,4)
Região Norte	8 (5,9)
Outro país	2 (1,5)
Consanguinidade, n(%)	2(1,5)
Realização do ecocardiograma fetal, n(%)	5(3,7)
Via de parto, n(%)	
Cesárea	35 (25)
Vaginal	34 (25)
Sem informação	65 (48)
Tempo do parto, n(%)	
Prematuro extremo	1(0,7)
Prematuro	13(9,5)
Termo	67 (49,6)
Sem informação	54 (40)
Intercorrência no parto, n (%)	27 (20)
Idade no diagnóstico (meses), mediana (p25 e p75).	1(0 – 3)
Cardiopatias cianogênicas, n (%)	87 (64,5)
Presença de malformações extracardíacas, n (%)	76 (56,3)

n (%)= número absoluto (número relativo), p = percentil.

Em relação às malformações extracardíacas, houve 35 casos com dados ausentes. Entre os 100 pacientes com informações disponíveis, 76 (56%) apresentavam alguma malformação,

sendo 22 com alterações de fácies típicas, 4 com alterações nos membros, 1 com alteração na genitália, 2 com alterações renais, 3 com alterações no trato gastrointestinal e 4 com alterações no sistema nervoso central. Alguns pacientes apresentavam múltiplas malformações extracardíacas. O exame de cariótipo foi realizado em 21 crianças, com alterações cromossômicas confirmadas em 14 casos.

Na tabela 2 pudemos observar que a população pediátrica analisada apresentou ampla variabilidade etária no momento da cirurgia, com predominância de intervenções realizadas em recém-nascidos (18,5%) e lactentes (71,8%). O índice de massa corporal (IMC) médio dos pacientes no momento da cirurgia foi de 13,7 kg/m² (DP ± 2,7). Observou-se que 17% dos pacientes foram submetidos a múltiplas cirurgias cardíacas. A análise do escore de complexidade cirúrgica RACHS-1 revelou que a maioria das intervenções estavam classificadas nas categorias 2 (23%) e 3 (51%).

Tabela 2. Características perioperatórias das crianças submetidas a cirurgia cardíaca na FHCFM e que evoluíram para o óbito intra-hospitalar no período de 2014 a 2022.

Variáveis	Total (n = 135)
Idade na cirurgia (meses), mediana (p25 e p75)	5 (2,7 – 9,9)
Recém-nascido, n (%)	25 (18,5)
Lactentes, n (%)	97 (71,8)
Crianças, n (%)	11 (8)
Adolescentes, n (%)	2 (1,5)
IMC na cirurgia, média (DP)	13,7 (2,7)
Múltiplas cirurgias, n (%)	23 (17)
Cirurgias precoces, n(%)	10 (7,4)
RACHS-1, n(%)	
Categoria 1	20 (14)
Categoria 2	32 (23)
Categoria 3	70 (51)
Categoria 4	7 (5)
Categoria 5	0
Categoria 6	6 (4)
Circulação extracorpórea, n (%)	93 (68)
Tempo de CEC (em minutos), média (DP)	150 (84)
VM no pós-operatório, n (%)	123 (91)
Tempo de VM (em dias), mediana (p25 e p75)	2 (1 - 7)
Transfusão sanguínea	134(99)
NPP, n(%)	9 (6)
Diálise, n(%)	47 (35)
Infecção hospitalar, n(%)	80 (59)
Trombose, n(%)	8 (6)
COVID, n(%)	7 (5)
Tempo de internação, mediana (p25 e p75)	22 (11- 44)
Tempo de sobrevida pós cirurgia, mediana (p25 -p75)	1 (0-6)
Causas de óbito, n(%)	
Complicações cirúrgicas	82 (60)
Complicações cardiovasculares	18 (13)
Complicações infecciosas	35 (25)

n (%)= número absoluto e número relativo, p = percentil, DP = desvio-padrão, IMC = índice de massa corpórea, RACHS-1 = escore de risco para cirurgias cardíacas, CEC = circulação extracorpórea, VM = ventilação mecânica, NPP = nutrição parenteral prolongada.

As cirurgias precoces foram definidas como aquelas realizadas nas primeiras duas semanas de vida. No total, 10 pacientes foram submetidos a intervenção precoce e evoluíram para óbito intra-hospitalar. Dentre esses, 4 foram submetidos ao procedimento atriosseptostomia, 4 a cirurgias de Blalock-Taussig, 1 à cirurgia de Jatene e 1 à aortoplastia.

A circulação extracorpórea (CEC) foi utilizada em 68% dos pacientes, com tempo médio de 84 minutos. No período pós-operatório imediato, 91% dos pacientes necessitaram de ventilação mecânica (VM), com mediana de duração entre 2 dias (sendo o p25 e p75 de 1 e 7 dias, respectivamente). Quanto à necessidade de transfusão sanguínea, 99% dos pacientes receberam hemoderivados.

A nutrição parenteral prolongada (NPP) foi utilizada em 9 pacientes, desses pacientes 4 tiveram como causa do óbito a infecção. Dos 47 pacientes que necessitaram de diálise peritoneal, 22 (46,8%) tiveram infecção como causa de óbito.

O uso de antibióticos no pós-operatório foi registrado em 130 pacientes (96%), dos quais 80 (61,5%) apresentaram infecção hospitalar confirmada. Entre esses casos, 18 (22%) estavam relacionados a dispositivos invasivos, como cateter central ou cateter de Tenckhoff para diálise peritoneal, e 25 (31,2%) apresentaram foco pulmonar de infecção.

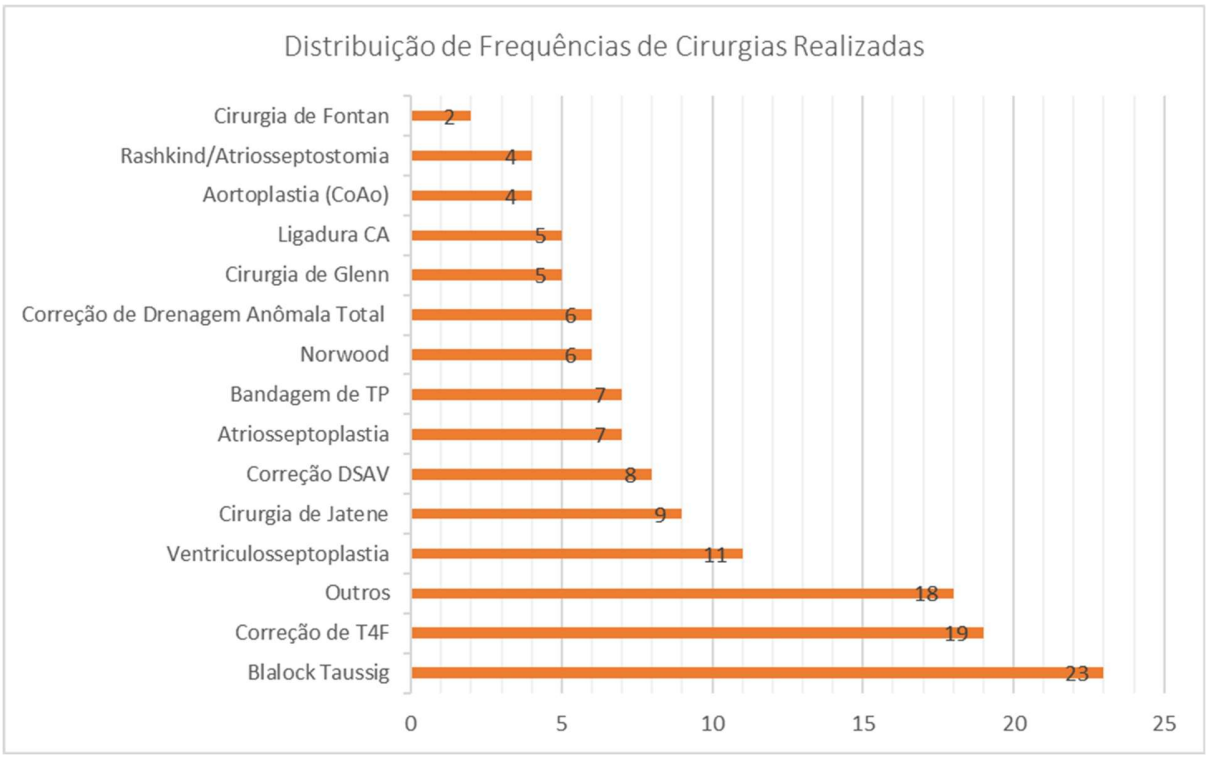
A ocorrência de infecção hospitalar entre as causas de óbito cardiovascular (cirúrgica e cardíaca) foi de 37 (46,2%) casos e nos óbitos por causas infeciosas em 32 (40%) pacientes.

Foram registrados 8 casos de trombose entre os pacientes que evoluíram para óbito intra-hospitalar. Além disso, 7 pacientes da população estudada foram diagnosticados com COVID-19. No entanto, nenhuma das crianças incluídas neste estudo teve a trombose ou a COVID-19 como causa do óbito.

A mediana do tempo de internação foi de 22 dias e a do tempo de sobrevida após a cirurgia foi de 1 dia nos pacientes que foram a óbito intra-hospitalar no FCFHM. Entre as causas de óbito observadas no estudo, 61% dos casos evoluíram para o óbito até o quinto dia de pós operatório, sendo 32 (23,7%) pacientes com óbito ainda na sala operatória, 25 % dos pacientes foram a óbito por causas infecciosas e 13% dos casos por outras complicações cardiovasculares.

Dentre os tipos de cirurgia realizados, destacaram-se no gráfico 2: cirurgia de Blalock-Taussig (n=23), correção de Tetralogia de Fallot (n=19), ventriculosseptoplastia (n=11), cirurgia de Jatene (n=9).

Gráfico 2. Distribuição das frequências das cirurgias realizadas nos pacientes que foram a óbito intra-hospitalar após cirurgia cardíaca de cardiopatia congênita na FHCFM.



CoAo = Coarctação de Aorta, Ligadura CA = Ligadura de canal arterial, Bandagem de TP = Bandagem de Tronco Pulmonar, Correção DSAV = Correção de defeito do septo atrioventricular, Correção de T4F = Correção de tetralogia de Fallot.

A Tabela 3 apresenta a comparação entre os tipos de cirurgias cardíacas congênitas realizadas e as causas de óbitos intra-hospitalares na FCHFM. A cirurgia de Blalock-Taussig, que registrou o maior número de óbitos, contabilizou 17 óbitos por causas cardiovasculares e 6 por causas infecciosas.

Tabela 3. Comparação entre os tipos de cirurgias cardíacas congênitas e as causas de óbito intra-hospitalar na FCHFM no período de 2014 a 2022 (n =135).

Tipo de cirurgia cardíaca	Causa Cardiovascular (n = 102)	Causa Infecciosa (n = 33)
Cirurgia de Fontan	1	1
Rashkind/atriosseptostomia	3	1
Aortoplastia	3	1
Ligadura de CA	2	3
Cirurgia de Glenn	4	1
Correção de DATVP	6	0
Norwood	6	1
Bandagem de TP	5	2
Atriosseptoplastia	5	2
Correção de DSAV	6	2
Cirurgia de Jatene	7	2
Ventriculosseptoplastia	7	4
Outras Cirurgias	15	3
Correção de T4F	15	4
Blalock Taussig	17	6

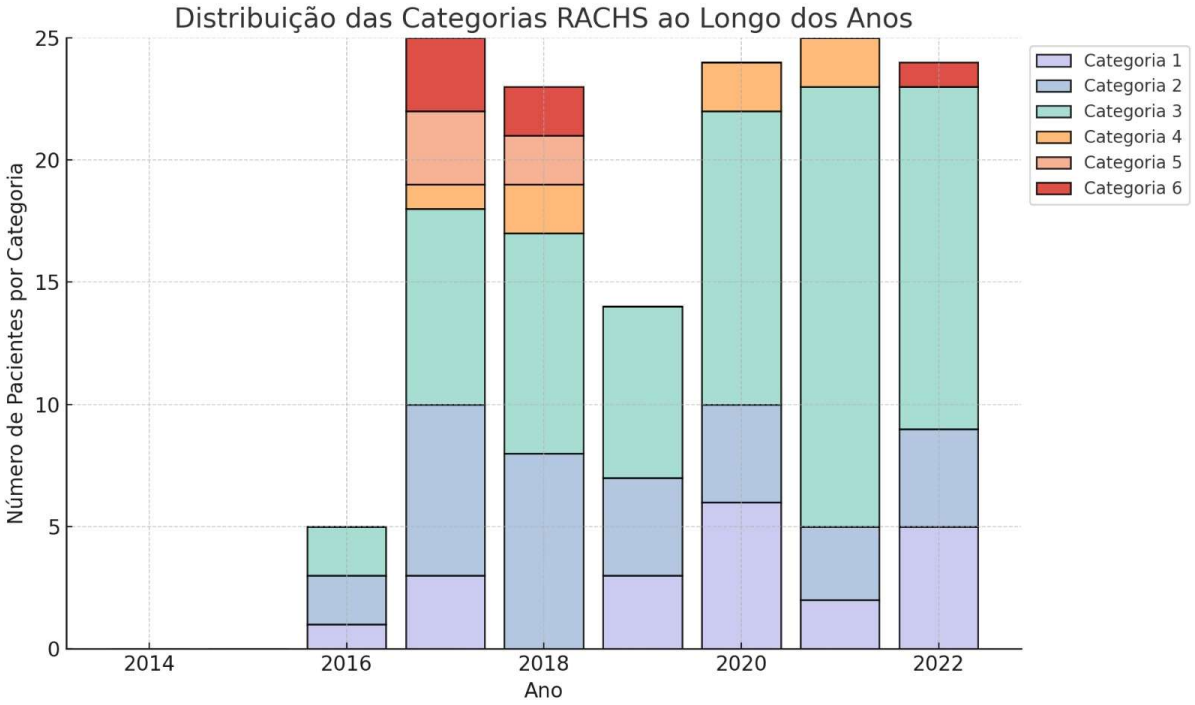
CoAo = Coarctação de Aorta, Ligadura CA = Ligadura de canal arterial, Bandagem de TP = Bandagem de Tronco Pulmonar, Correção DSAV = Correção de defeito do septo atrioventricular, Correção de T4F = Correção de tetralogia de Fallot, Correção de DATVP = Correção de drenagem anômala total de veias pulmonares.

A tabela 4 demonstra as categorias RACHS-1 e as causas de óbito. Observamos que a categoria 3 do RACHS-1 foi a mais prevalente, sendo 20 óbitos por complicações infeciosas e 50 óbitos por causas cardiovasculares. No gráfico 3 podemos observar a distribuição das categorias RACHS ao longo dos anos de 2014 a 2022 nas crianças que tiveram óbito intra-hospitalar na FHCFM.

Tabela 4. Comparação entre as cirurgias cardíacas segundo a classificação de RACHS-1 e e as causas de óbito intra-hospitalar na FCHFM no período de 2014 a 2022.

RACHS-1	Causa cardiovascular (n = 102)	Causa Infecciosa (n = 33)
Categoria 1	15	5
Categoria 2	25	7
Categoria 3	50	20
Categoria 4	7	0
Categoria 5	0	0
Categoria 6	5	1

Gráfico 3. Óbitos intra-hospitalares de crianças submetidas a cirurgia no período de 2014 a 2022, por ano e categoria RACHS-1.



6. DISCUSSÕES

Foi demonstrado um aumento no número de mortalidade a partir de 2016, coincidindo com o início das cirurgias em pacientes neonatais e lactentes com menos de 1 ano de idade na FCHFM, sendo 72% dos pacientes lactentes, aumentando, portanto, a gravidade das cardiopatias e a complexidade das cirurgias nesse período. Em um estudo de Croti et al. (2019), foi identificado um aumento significativo de mortalidade a partir de 2013, bem como um crescimento no número de pacientes com menos de 30 dias de vida submetidos a cirurgia em 2015. O autor destacou, ainda, a importância de considerar, na análise dos desfechos de morbimortalidade, que em 2017 mais da metade dos pacientes (64%) tinham menos de um ano de idade, também aumentando a complexidade das cardiopatias.

Observa-se, uma média de IMC de 13,7 no pré-operatório dos pacientes avaliados, o que sugere que a desnutrição pode ser um fator menos predominante no Estado do Amazonas. Em comparação, no estudo de Croti et al. (2019), 70% dos pacientes encontravam-se com algum grau de desnutrição no período pré-operatório. Esse percentual foi reduzido para 55% em 2017, refletindo uma melhora gradual no estado nutricional dos pacientes ao longo do tempo.

A análise da frequência dos principais procedimentos cirúrgicos para correção de cardiopatias congênitas revelou maior prevalência das cirurgias de Blalock-Taussig (19 casos), correção de tetralogia de Fallot (18) e ventriculosseptoplastia (11). Em contraste, Silva et al. (2022) destacaram a atriosseptoplastia (35), a ligadura do canal arterial (28) e a Blalock-Taussig (18). Essa discrepância pode refletir diferenças regionais, sendo que, no Amazonas, há maior incidência de cardiopatias complexas que demandam cirurgias paliativas iniciais.

A análise entre os tipos de cirurgia cardíaca e as causas de óbito intra-hospitalar demonstrou que a cirurgia de Blalock-Taussig esteve predominantemente associada a causas cardiovasculares (17 casos), com óbitos no intraoperatório ou até cinco dias após o procedimento. As infecções também se destacaram, sendo responsáveis por 24% das mortes (33 de 135 pacientes). De forma semelhante, Guimarães (2016) identificou uma taxa de mortalidade hospitalar de 11,1%, com destaque para o choque cardiogênico (61,8%), choque séptico (35,5%) e distúrbios de coagulação (2,9%). Ambos os estudos reforçam que causas cardiovasculares e infecciosas continuam sendo relevantes na mortalidade intra-hospitalar.

A Tabela 4 apresenta a distribuição dos óbitos intra-hospitalares segundo as categorias do escore RACHS-1 e suas respectivas causas. Devido à ausência do número total de cirurgias por categoria, não foi possível comparar a mortalidade observada com a esperada segundo o escore. A categoria 3

foi a mais prevalente entre os óbitos, com 20 mortes por causas infecciosas e 50 por causas cardiovasculares. A partir de 2016, observou-se um aumento no número de óbitos, coincidente com o início das cirurgias em neonatos e lactentes jovens, predominantemente do tipo Blalock-Taussig, classificadas como categoria 3 no RACHS-1. Essa tendência é compatível com os achados de Croti et al. (2019), que relataram uma elevada proporção de pacientes nas categorias de risco 2 e 3, variando entre 58% e 71% dos casos avaliados anualmente.

Esse aumento no número de óbitos em categoria de risco moderado pode refletir as especificidades do contexto regional, onde fatores como diagnóstico tardio, limitações estruturais, escassez de recursos e menor experiência da equipe contribuem para o aumento do risco cirúrgico, mesmo em categorias de risco moderado. Conforme demonstrado por Cavalcante et al. (2016), embora o escore RACHS-1 seja útil na predição de mortalidade em países desenvolvidos, ele não contempla variáveis individuais e estruturais do serviço, o que pode comprometer sua acurácia em contextos com recursos limitados, como na Região Norte do Brasil.

O presente estudo demonstrou que a escassez de insumos laboratoriais comprometeu a realização do cariótipo em 35% dos 100 pacientes com malformações extracardíacas analisados. A ausência de ecocardiograma fetal, aliada às dificuldades de acesso enfrentadas por pacientes oriundos de municípios distantes para a realização precoce do ecocardiograma pediátrico, contribuiu para o diagnóstico tardio das cardiopatias congênitas. Embora esse exame seja, em grande parte, realizado ainda na maternidade, a FHCFM enfrenta limitações significativas, como escassez de leitos e insuficiência de recursos materiais e estruturais, o que retarda o encaminhamento cirúrgico e compromete a efetividade terapêutica e os desfechos clínicos. Corroborando os achados de Jesus et al. (2018), ressalta-se que a realidade amazônica, caracterizada por grandes distâncias e dificuldades de acesso, favorece o subdiagnóstico e reduz os encaminhamentos a centros de referência. Serviços de alta complexidade devem dispor de uma equipe multiprofissional integrada, composta por cirurgiões cardíacos, hemodinamicistas, cardiopediatras, anestesiologistas, pediatras intensivistas e clínicos, perfusionistas, enfermeiros e fisioterapeutas. O tratamento das cardiopatias congênitas deve ser entendido como parte de um continuum de cuidados, indo além do pós-operatório imediato. A elevada demanda por atendimento impõe a necessidade de uma articulação multifatorial para garantir a integralidade e a qualidade da assistência.

Ocorreu ausência de óbitos nos anos de 2014 e 2015, período anterior à inclusão da população neonatal e à realização de cirurgias de maior complexidade. Em 2017, verificou-se aumento na mortalidade, coincidente com a implantação de um projeto federal do Ministério da Saúde que ampliou o número de procedimentos complexos. Nos anos subsequentes (2018 e 2019),

observou-se tendência de queda na mortalidade, sugerindo aprimoramento técnico e consolidação da curva de aprendizado da equipe. Em 2020, ocorreu novo aumento nos óbitos, possivelmente relacionado ao redirecionamento de recursos durante a pandemia de COVID-19, reforçando a necessidade de políticas de incentivo permanentes para a continuidade do cuidado especializado em cardiopatias congênitas. Em 2017, o Ministério da Saúde lançou um projeto federal com o objetivo de ampliar a assistência às crianças com cardiopatia congênita (CC), visando aumentar em 30% o número de atendimentos anuais, o que representaria mais de 3.400 procedimentos adicionais por ano, totalizando aproximadamente 12.600 procedimentos anuais. Essa expansão teria potencial para impactar significativamente na redução da mortalidade neonatal (Brasil, Ministério da Saúde, 2017).

Existe a necessidade urgente de intervenções no cuidado à cardiopatia congênita no Brasil, evidenciando a importância de uma remodelagem e reestruturação do sistema em diversas etapas do processo assistencial. Tais ações são essenciais para que se alcancem metas efetivas de redução da morbimortalidade em recém-nascidos e crianças com CC (Soares AM, 2018).

Este estudo apresentou limitações relacionadas à ausência de informações nos prontuários analisados, especialmente no que se refere ao histórico do parto. Dados relevantes como idade gestacional, escore de APGAR, peso ao nascimento e presença de consanguinidade estavam frequentemente incompletos ou ausentes, o que comprometeu a análise mais aprofundada de possíveis fatores associados aos desfechos clínicos observados. Além disso, não foi realizada a categorização de acordo com a escala de RASCH-1 das cirurgias ocorridas ao longo dos nove anos avaliados, estando disponíveis apenas os dados referentes ao número de óbitos.

Entre os pontos fortes do estudo, destaca-se a caracterização epidemiológica inédita da população analisada. Ademais, observa-se que, apesar das dificuldades logísticas relacionadas ao diagnóstico e tratamento cirúrgico, escassez de insumos e ausência de incentivos, a equipe da FHCFM alcançou desfechos clínicos favoráveis. No período de nove anos, foram realizadas 1.041 cirurgias, com registro de 135 óbitos.

Este estudo prevê, para um futuro próximo, a implementação de incentivos e políticas públicas que fortaleçam a FHCFM, com ênfase no aumento do investimento em diagnóstico fetal, na capacitação da equipe multidisciplinar que já faz parte do quadro clínico e cirúrgico do Hospital, na melhoria do fluxo de encaminhamento de pacientes do interior para a capital, na ampliação do acesso à telemedicina em áreas remotas e na qualificação de profissionais do interior para a realização de tele ecocardiogramas. Ademais, destaca-se a necessidade de criação

de protocolos institucionais voltados à melhoria do atendimento na FHCFM, visando à redução de desfechos desfavoráveis.

7. CONCLUSÃO

Com base na análise descritiva da mortalidade intra-hospitalar de crianças submetidas a cirurgia cardíaca em um centro de referência no Estado do Amazonas, é possível concluir que:

- Houve aumento na taxa de mortalidade intra-hospitalar com destaque para o ano de 2017, com 17,9% de óbitos.
- O perfil epidemiológico evidenciou distribuição equitativa entre os sexos, predominância da raça parda, com 98% dos pacientes sendo brasileiros, majoritariamente nascidos em Manaus e de parto a termo. A cobertura diagnóstica pré-natal foi limitada, com apenas 3,7% dos casos submetidos ao ecocardiograma fetal. A ausência de exames de cariótipo comprometeu a caracterização completa das malformações extra cardíacas associadas. Em relação às características perioperatórias, predominou a faixa etária de lactentes (29 dias a <2 anos), com maior mortalidade observada entre recém-nascidos (≤28 dias).
- As cirurgias mais associadas ao óbito intra-hospitalar foram: derivação sistêmico-pulmonar tipo Blalock-Taussig, correção de tetralogia de Fallot e Ventriculosseptoplastia.
- As principais causas de óbito foram cardiovasculares (75,5%) e infecciosas (24,5%).
- Ressalta-se, por fim, a necessidade de formulação de políticas públicas específicas que contemplem as particularidades da região Norte, visando à equidade no acesso e na qualidade do cuidado em cardiopatias congênitas.

Os achados deste estudo oferecem subsídios relevantes para o aprimoramento das condutas clínicas e para a formulação de políticas públicas voltadas à atenção em cardiopatias congênitas na região Norte. A identificação de maior mortalidade entre recém-nascidos, a predominância de causas cardiovasculares e infecciosas, bem como a baixa cobertura diagnóstica pré-natal, reforçam a necessidade de intervenções estratégicas, como o fortalecimento da triagem fetal, a ampliação do acesso a exames genéticos e a implementação de protocolos assistenciais específicos para populações de maior risco. Além disso, a priorização de investimentos em infraestrutura cirúrgica e cuidados intensivos, aliados à capacitação de equipes multidisciplinares, pode contribuir significativamente para a redução da mortalidade. Dessa forma, as informações levantadas reforçam a urgência de políticas públicas equitativas e sensíveis às especificidades da região amazônica.

8. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Abigail, R., Da, M., Neves, S., Felicioni, F., De Souza Ribeiro, R., Caroline, A., Afonso, B., Bellotti, N., & Souza, D. (2020). CARDIOPATIAS CONGÊNITAS: manifestações clínicas e tratamento (Vol. 1).

Ades, A. M., Dominguez, T. E., Nicolson, S. C., Gaynor, J. W., Spray, T. L., Wernovsky, G., & Tabbutt, S. (2010a). Morbidity and mortality after surgery for congenital cardiac disease in the infant born with low weight. Cardiology in the Young, 20(1), 8–17. https://doi.org/10.1017/S1047951109991909

Afiune, J. Y. (2022). Sistematização do atendimento ao recém-nascido com suspeita ou diagnóstico de cardiopatia congênita. Departamento Científico de Cardiologia e Neonatologia, 4.

Alves, R. M. C., Cabeça, A. L. L. de C., Alves, M. C., Simões, M. C., Sardinha, D. M., Costa, R. J. F. da, Miranda, C. do S. C., Bichara, C. N. C., & Gonçalves, N. V. (2022). Estudo epidemiológico da cardiopatia congênita no Estado do Pará, Amazônia, Brasil. Research, Society and Development, 11(13), e289111335193. https://doi.org/10.33448/rsdv11i13.35193

Braile, D. M., & de Godoy, M. F. (1996). História da cirurgia cardíaca. Arquivos Brasileiros de Cardiologia, 66(6), 329–337. https://doi.org/10.5935/1678-9741.20120019

Brasil, Ministério da Saúde. Portaria nº 1.727, de 11 de julho de 2017. Aprova o plano nacional de assistência à criança com cardiopatia congênita. Diário Oficial da União. DOU. n. 132, 12 de jul. 2017. Seção I, p. 47.

Cappellesso, V. R., & De Aguiar, A. P. (2017). Congenital heart defects in children and adolescents: Clinical epidemiologic characterization in a children's hospital, Manaus - Amazonas. Mundo Da Saude, 41(2), 144–153. https://doi.org/10.15343/01047809.20174102144153

Cavalcante, C. T. de M. B., de Souza, N. M. G., Pinto Júnior, V. C., Branco, K. M. P. C., Pompeu, R. G., Teles, A. C. de O., Cavalcante, R. C., & de Andrade, G. V. (2016). Analysis of surgical mortality for congenital heart defects using RACHS-1 risk score in a Brazilian single center. Brazilian Journal of Cardiovascular Surgery, 31(3), 219–225. https://doi.org/10.5935/16789741.20160022

Comas, J. V, Daebritz, S. H., Di Donato, R., Hamilton, J. R. L., Lindberg, H., & Monro, J. (2003). Optimal Structure of a Congenital Heart Surgery Department in Europe by EACTS Congenital Heart Disease Committee 1. https://doi.org/10.1016/S1010-7940(03)00444-5

Comas, J. V, Daebritz, S. H., Di Donato, R., Hamilton, J. R. L., Lindberg, H., & Monro, J. (n.d.-b). Conrad, S. J., Bridges, B. C., Kalra, Y., Pietsch, J. B., & Smith, A. H. (2017). Extracorporeal cardiopulmonary resuscitation among patients with structurally normal hearts. ASAIO Journal, 63(6), 781–786. https://doi.org/10.1097/MAT.0000000000000568

Costello, J. M., Polito, A., Brown, D. W., McElrath, T. F., Graham, D. A., Thiagarajan, R. R., Bacha, E. A., Allan, C. K., Cohen, J. N., & Laussen, P. C. (2010). Birth before 39 weeks' gestation is associated with worse outcomes in neonates with heart disease. Pediatrics, 126(2). https://doi.org/10.1542/peds.2009-3640
Costello, J., Pasquali, S., Jacobs, J., He X, Hill, K., Cooper, D., Backer, C., & Jacobs, M. (2014). Gestational Age at Birth and Outcomes After Neonatal Cardiac Surgery. https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.113.005864

Croti UA, Murakami AN, De Marchi CH, Borim BC, Dearani JA, Overman D, Hickey P, Jenkins K. Impact of Partnership Between Children's HeartLink and IQIC Database With a Pediatric Cardiology and Cardiovascular Surgery Center in Brazil. World J Pediatr Congenit Heart Surg. 2019 May;10(3):270-275. doi: 10.1177/2150135118825151. PMID: 31084314.

CANEO, L. F. et al. Uma reflexão sobre o desempenho da cirurgia cardíaca pediátrica no Estado de São Paulo. Revista Brasileira de Cirurgia Cardiovascular, São José do Rio Preto, v. 27, n. 3, p. 457-462, 2012.

Daubeney, P. E., Rigby, M. L., Niwa, K., Gatzoulis, M. A (2012). Pediatric heart disease: a practical guide. ISBN-13: 978-0-7279-1861-1

DATASUS. (2023). Departamento de Informática do SUS [Internet]. Brasília (DF): Ministério da Saúde; 2023. Disponível em https://datasus.saude.gov.br/.

Fernandes de Souza, I., Joe Jurado Martinez, E., Sousa Negreiros, D., Rangel de Souza, A., & Caetano Pereira, L. (2021). Epidemiologia da mortalidade pediátrica por malformações cardíacas congênitas na região norte do Brasil, no período de 2011 a 2018. Revista de Patologia Do Tocantins, 8(3), 115–119. https://doi.org/10.20873/uft.24466492.2021v8n3p115

Fixler, D. E., Xu, P., Nembhard, W. N., Ethen, M. K., & Canfield, M. A. (2014). Age at referral and mortality from critical congenital heart disease. Pediatrics, 134(1). https://doi.org/10.1542/peds.2013-2895
Fletcher, R. H., Fletcher, S. W., & Fletcher, G. S. (2013). Clinical Epidemiology: The Essentials (Lippincott Williams & Wilkins, Ed.; 5 ed).

Gomes, W. J., Jatene, F. B., Amaral, J. J. M., Feitosa, J. L. A., Almeida, R. M. S., & Cascudo, M. M. (2014). Brazilian registry of cardiovascular surgery in adults. From design to reality. In Brazilian Journal of Cardiovascular Surgery (Vol. 29, Issue 2). Sociedade Brasileira de Cirurgia Cardiovascular. https://doi.org/10.5935/1678-9741.20140090

Gott, V. L. (1993). And it happened during our lifetime ... In The Annals of Thoracic Surgery (Vol. 55, Issue 5, pp. 1057–1064). https://doi.org/10.1016/0003-4975(93)90005-3

Guimarães, Juciane Rocha Perfil clínico e epidemiológico de uma unidade de terapia intensiva cardiopediátrica, em hospital terciário, na cidade de Salvador - Bahia / Juciane Rocha Guimarães. -- Salvador, 2016. 62 f. : il

Hasan, B. S., Bhatti, A., Mohsin, S., Barach, P., Ahmed, E., Ali, S., Amanullah, M., Ansong, A., Banu, T., Beaton, A., Morton Bolman III, R., Cury Borim, B., Breinholt, J. P., Callus, E., Caputo, M., Cardarelli, M., Chalela Hernandez, T., Alexandre Croti, U., Ejigu, Y. M., … Zheleva, B. (2023). Recommendations for developing effective and safe paediatric and congenital heart disease services in low-income and middle-income countries: a public health framework. BMJ Global Health, 8, 12049. https://doi.org/10.1136/bmjgh-2023-012049
Hochman, B., Nahas, F. X., Santos De Oliveira Filho, R., & Ferreira, L. M. (2005). ARTIGO ORIGINAL 2. Desenhos de pesquisa 1. In Hochman B e col 2-Acta Cirúrgica Brasileira (Vol. 20, Issue 2).

Hulley, S. B., Cummings, S. R., Browner, W. S., Grady, D. G., & Newman, T. B. (2008). Delineando a pesquisa clínica: Uma abordagem epidemiológica (3 ed). Artmed.

JATENE, M. B. (2002). Tratamento cirúrgico das cardiopatias congênitas acianogênicas e cianogênicas. Rev. Soc. Cardiol. Estado de São Paulo, 12(5).

Jenkins, K. J., Gauvreau, K., Newburger, J. W., Spray, T. L., Moller, J. H., & Iezzoni, L. I. (2002a). Consensus-based method for risk adjustment for surgery for congenital heart disease. Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery, 123(1), 110–118. https://doi.org/10.1067/mtc.2002.119064

Jenkins KJ, Castañeda AR, Cherian KM, Couser CA, Dale EK, Gauvreau K, Hickey PA, Koch Kupiec J, Morrow DF, Novick WM, Rangel SJ, Zheleva B, Christenson JT. Reducing mortality and infections after congenital heart surgery in the developing world. Pediatrics. 2014 Nov;134(5):e1422-30. doi: 10.1542/peds.2014-0356. Epub 2014 Oct 13. PMID: 25311607.

Jesus, V. S., Nascimento, A, M., Miranda, R. A., Lima, J. S., Tyll, M. A. G., Veríssimo, A. O. L. Fila de Espera para Tratamento de Pacientes com Cardiopatia Congênita: Retrato de um Centro de Referência Amazônico. Int J Cardiovasc Sci. 2018;31(4)374-382. DOI: http://www.dx.doi.org/10.5935/2359-4802.20180035.

La Barra, A. C. M. de, Galastri, A. L., Passone, C. de G. B., Ambrozim, C. B., Lourenço, D. M. R., Gonçalves, E. P., Benevides, G. N., Destefani, L. S., Maragno, L., Seone, M., Gormezano, N. W. S., Yanes, R., Destefani, V. C., Lourenço, B., & Netto, A. (2017). Título de especialista em pediatria: guia de estudos em pediatria, neonatologia e medicina de adolescentes. (B. Lourenço & A. Netto, Eds.). nVersos.

LIMA, Jaqueline Maria de Oliveira; ROSANELI, Caroline Filla; MARCUCCI, Fernando Cesar Iwamoto; CORRADI-PERINI, Carla. INIQUIDADES NO ACESSO ÀS CIRURGIAS CARDÍACAS NO BRASIL: UMA REVISÃO INTEGRATIVA . Hygeia - Revista Brasileira de Geografia Médica e da Saúde, Uberlândia, v. 21, p. e2108, 2025. DOI: 10.14393/Hygeia2172787. Disponível em: https://seer.ufu.br/index.php/hygeia/article/view/72787. Acesso em: 2 abr. 2025.

Lopes, S. A. V. D. A., Guimarães, I. C. B., Costa, S. F. de O., Acosta, A. X., Sandes, K. A., & Mendes, C. M. C. (2018). Mortality for critical congenital heart diseases and associated risk factors in newborns. A cohort study. Arquivos Brasileiros de Cardiologia, 111(5), 666–673. https://doi.org/10.5935/abc.20180175

Luz, V. B. dos S., Brunori, E. H. F. R., Simonetti, S. H., & França, J. Í. D. (2022). Preditores de complicações em pós-operatório de cirurgia cardíaca pediátrica. Nursing (Ed. Bras., Impr), 25(287), 7678–7684.

Malta, D. C., Duarte, E. C., Escalante, J. J., Almeida, M. F., Sardinha, L. M., Macário, E. M., Monteiro, R. A., & Neto, O. L. (2010). Mortes evitáveis em menores de um ano, Brasil, 1997 a 2006: contribuições para a avaliação de desempenho do Sistema Único de Saúde. Cad. Saúde Pública, 26(3), 481–491.

Mattos, S. S., Neves, J. R., Costa, M. C., Hatem, T. P., & Luna, C. F. (2006). An index for evaluating results in paediatric cardiac intensive care. In Cardiology in the Young (Vol. 16, Issue 4, pp. 369–377). https://doi.org/10.1017/S1047951106000357

Miroshnychenko, A., Zeraatkar, D., Phillips, M. R., Bakri, S. J., Thabane, L., Bhandari, M., Chaudhary, V., Chaudhary, V., Bhandari, M., Wykoff, C. C., Sivaprasad, S., Thabane, L., Kaiser, P., Sarraf, D., Garg, S. J., Singh, R. P., Holz, F. G., Wong, T. Y., & Guymer, R. H. (2022). Cohort studies investigating the effects of exposures: key principles that impact the credibility of the results. In Eye (Basingstoke). Springer Nature. https://doi.org/10.1038/s41433-021-01897-0

Oliva-Costa, S., Nahass, S., Dourado, A., & Lopes, S. (2020). Morbidity and mortality due to surgical congenital malformations from the perspective of surgical neonatal ICU outside a maternity service: A retrospective cohort study. Revista Da Associacao Medica Brasileira, 66(9), 1252–1257. https://doi.org/10.1590/1806-9282.66.9.1252

Pavão, T. da C. A., Souza, J. C. B., Frias, L. de M. P., & Silva, L. D. C. (2018). Diagnóstico precoce das cardiopatias congênitas: uma revisão integrativa. J Manag Prim Health Care.

Pinto Júnior, V. C., Daher, C. V., Sallum, F. S., Jatene, M. B., & Croti, U. A. (2004). Situação das cirurgias cardíacas congênitas no Brasil. Revista Brasileira de Cirurgia Cardiovascular, 19(2). https://doi.org/10.1590/S0102-76382004000200002

Pinto Júnior VC, Cavalcante RC, Branco KMPC, Bezerra CTM, Maia ICL, Souza NMG, et al. Proposal of an integrated health care network system for patients with congenital heart defects. Braz J Cardiovasc Surg. 2016;31(3):256-60.

Pinto Júnior VC, Fraga M de N de O, Freitas SM de, Croti UA. Regionalização da cirurgia cardiovascular pediátrica brasileira. Braz J Cardiovasc Surg [Internet]. 2013Apr;28(2):256–62. Available from: https://doi.org/10.5935/1678-9741.20130036

Rocha, L. A., Froio, S. C., Silva, C. C., Figueira, S. de A. N., Guilhen, J. C. S., Guinsburg, R., & Araujo Júnior, E. (2018). Risk factors for mortality in children with congenital heart disease delivered at a Brazilian tertiary center. Brazilian Journal of Cardiovascular Surgery, 33(6), 603–607. https://doi.org/10.21470/1678-9741-2018-0174

Selig, F. A. (2020). Outlook and perspectives in diagnosis and treatment of congenital heart diseases in brazil. In Arquivos Brasileiros de Cardiologia (Vol. 115, Issue 6, pp. 1176–1177). Arquivos Brasileiros de Cardiologia. https://doi.org/10.36660/abc.20200680

Silva, C. M. C., & Gomes, L. de F. G. (2002). Reconhecimento Clínico das Cardiopatias Congênitas. Rev Soc Cardiol Estado de São Paulo, 12(5).

Silva, D. A. dos S., Silva, C. S. da, Nascimento, H. R. do, & Prado, M. P. (2022). Perfil clínico e epidemiológico de crianças com cardiopatia congênita submetidas à cirurgia cardíaca: uma revisão sistemática. E-Acadêmica, 3(2), e3932200. https://doi.org/10.52076/eacad-v3i2.200

Soares, A. M. (2018). Mortality for critical congenital heart diseases and associated risk factors in newborns. A cohort study. In Arquivos Brasileiros de Cardiologia (Vol. 111, Issue 5, pp. 674– 675). Arquivos Brasileiros de Cardiologia. https://doi.org/10.5935/abc.20180203

Sun, R. R., Liu, M., Lu, L., Zheng, Y., & Zhang, P. (2015). Congenital Heart Disease: Causes, Diagnosis, Symptoms, and Treatments. Cell Biochemistry and Biophysics, 72(3), 857–860. https://doi.org/10.1007/s12013-015-0551-6

Vilela de Abreu Haickel Nina, R., Vilela de Abreu Haickel NINA, R., Elinor Alves GAMA, M., Miranda dos SANTOS, A., José da Silva NINA, V., Albuquerque de FIGUEIREDO NETO, J., Giuliano Gonçalves MENDES, V., Carvalho LAMY, Z., & Maria de Oliveira BRITO, L. (2007). ARTIGO ORIGINAL Is the RACHS-1 (Risk adjustment in congenital heart surgery) a useful tool in our scenario? In Rev Bras Cir Cardiovasc (Vol. 22, Issue 4).

Nina RV de AH, Gama MEA, Santos AM dos, Nina VJ da S, Figueiredo Neto JA de, Mendes VGG, et al. O score de risco ajustado para cirurgia em cardiopatias congênitas (RACHS-1) pode ser aplicado em nosso meio?. Braz J Cardiovasc Surg [Internet]. 2007Oct;22(4):425–31. Available from: https://doi.org/10.1590/S0102-76382007000400008

Massad, Eduardo et al. Métodos quantitativos em medicina. São Paulo: Manole. Acesso em: 07 nov. 2024.

R Core Team. R: A language and environment for statistical computing. Vienna: R Foundation for Statistical Computing, 2024. Disponível em: https://www.R-project.org/. Acesso em: 07 nov. 2024.

Vieira, Sonia – Bioestatística, Tópicos Avançados – Rio de Janeiro. 2.ed. – RJ: Elservier, 2004.

Anexo 1 – Formulários REDCap

Dados Demograficos

Record ID	_____
Nome do participante	_____ (Por favor, não abrevie o nome.)
Nome do responsável	_____ (nome completo)
Registro hospitalar	_____
Data de inclusão	_____
Data de nascimento	_____
Idade (no início do estudo)	_____
Sexo	◯ Feminino ◯ Masculino
Raça declarada	◯ Branca ◯ Negra ◯ Parda ◯ Amarela ◯ Indígena ◯ Desconhecida
Naturalidade:	◯ brasileiro ◯ coreano ◯ chinês ◯ japonês ◯ norte americano ◯ europeu ◯ inglês ◯ peruano ◯ venezuelano ◯ boliviano ◯ outros ◯ não informado
outra naturalidade:	_____

Estado em que nasceu	◯ São Paulo - SP ◯ Acre - AC ◯ Alagoas - AL ◯ Amapá - AP ◯ Amazonas - AM ◯ Bahia - BA ◯ Ceará - CE ◯ Distrito Federal - DF ◯ Espírito Santo - ES ◯ Goiás - GO ◯ Maranhão - MA ◯ Mato Grosso - MT ◯ Mato Grosso do Sul - MS ◯ Minas Gerais - MG ◯ Pará - PA ◯ Paraíba - PB ◯ Paraná - PR ◯ Pernambuco - PE ◯ Piauí - PI ◯ Rio de Janeiro - RJ ◯ Rio Grande do Norte - RN ◯ Rio Grande do Sul - RS ◯ Rondônia - RO ◯ Roraima - RR ◯ Santa Catarina - SC ◯ Sergipe - SE ◯ Tocantins - TO

Qual cidade do Amazonas	◯ Alvarães ◯ Amaturá ◯ Anamã ◯ Anori ◯ Apuí ◯ Atalaia do Norte ◯ Autazes ◯ Barcelos ◯ Barreirinha ◯ Benjamin Constant ◯ Beruri ◯ Boa vista do Ramos ◯ Boca do Acre ◯ Borba ◯ Caapiranga ◯ Canutama ◯ Carauari ◯ Careiro ◯ Careiro da Várzea ◯ Coari ◯ Codajás ◯ Envira ◯ Eurinepé ◯ Fonte BOa ◯ Guajará ◯ Humaitá ◯ Ipixuna ◯ Iranduba ◯ Itacoatiara ◯ Itamarati ◯ Itapiranga ◯ Japurá ◯ Jutaí ◯ Juruá ◯ Lábrea ◯ Manacapuru ◯ Manaquiri ◯ MANAUS ◯ Manicoré ◯ Maués ◯ Maraã ◯ Nhamundá ◯ Nova Olinda do Norte ◯ Novo Airão ◯ Novo Airpuanã ◯ Parintins ◯ Pauini ◯ Presidente Figueiriedo ◯ Rio Preto da Eva ◯ Santa Isabel do Rio Negro ◯ Santo ANtônio do Içа ◯ São Gabriel da Cachoeira ◯ São PAulo de Olivença ◯ São Sebastião do Uatumã ◯ Silves ◯ Tabatinga ◯ Tapauá ◯ Tefé ◯ Tonantins ◯ Uarini ◯ Urucurituba ◯ Urucará

Dados de contato	
Endereço (rua, avenida, alameda)	_____
Número / complemento	_____
Zona regional do Amazonas:	◯ Norte ◯ Leste ◯ Sul ◯ Oeste ◯ Centro-sul ◯ Centro-oeste
CEP	_____ (Formato: 00000-000)
Telefone celular do participante	_____
Telefone celular adicional	_____
Email:	_____
Qual procedência:	◯ hospital/pronto socorro ◯ maternidade ◯ residência
Qual serviço de origem:	◯ PSCZ Leste / João Lúcio / Joãozinho ◯ PSCZ Oeste ◯ PSCZ Sul ◯ PSCZ Norte ◯ ICAM ◯ outros
outro PS/hospital:	_____
Qual serviço de origem:	◯ Balbina Mestrinho ◯ Ana Braga ◯ Moura Tapajós ◯ outros
outra maternidade:	

Dados gerais

Record ID _____

Dados antropométricos

Peso (em Kg) _____
(Utilizar uma casa decimal, separar por ponto. Não usar vírgula.)

Altura (em cm) _____

IMC _____

Medicamentos em uso contínuo

Fez uso de medicamentos? ○ Não ○ Sim

Classes medicamentosas em uso

	Não	Sim	Informação não disponível
Antihipertensivo	○	○	○
Beta-bloqueadores	○	○	○
Diuréticos	○	○	○
Anticoagulantes orais	○	○	○
Antiplaquetários	○	○	○
Estatinas	○	○	○
Digitálicos	○	○	○

Exames realizados na avaliação basal

Data do Ecocardiograma pré-cirurgia _____

Ecocardiograma pré cirurgia

Data do Ecocardiograma pós-cirurgia _____

Ecocardiograma pós cirurgia

Histrico gestacional e do parto

Record ID	_____
HISTÓRICO GESTACIONAL E DO PARTO	
Consanguinidade entre pais:	◯ Yes ◯ No
Realizou Eco fetal?	◯ Yes ◯ No
Fez diagnóstico da CC no ECO fetal:	◯ Yes ◯ No
Tipo de parto:	◯ Vaginal; ◯ Cesárea; ◯ Fórceps; ◯ Domiciliar.
Idade gestacional do parto:	_____ (semanas)
Peso ao nascimento (em Kg)	_____ (Utilizar uma casa decimal, separar por ponto. Não usar vírgula.)
Apgar de 1min:	_____
Apgar de 5min:	_____
Outro tipo de malformação congênita:	◯ sim ◯ não ◯ não informado
Qual tipo de malformação congênita associada a cardiopatia:	_____
Trissomia 21:	◯ sim ◯ não ◯ não informado

Cardiopatia

Record ID	_____

Tipo de cardiopatia

Idade do diagnóstico (em anos):	_____ (em anos)
Tipo de alteração cardíaca:	◯ congênita ◯ adquirida
Tipo de cardiopatia congênita:	☐ CIA ☐ CIV ☐ PCA ☐ T4F ☐ Ebstein ☐ Coarctação aórtica ☐ Estenose Pulmonar ☐ Dupla via de saída do VD ☐ Síndrome da hipoplasia de VE ☐ TGA ☐ DSAV total ☐ Drenagem anômala parcial de vs. pulmonares ☐ Drenagem anômala total de vs. pulmonares ☐ Atresia pulmonar ☐ Atresia tricúspide ☐ outros (pode marcar mais de uma alternativa)
Em caso de outros, descrever qual cardiopatia:	_____ (descrição)

Histórico de cirurgias

Necessidade de intervenção cirúrgica precoce (até 24h de vida):	◯ Yes ◯ No
Qual a intervenção precoce realizada:	◯ BT ◯ Rashkind ◯ outros
outra tipo de intervenção precoce:	_____
Quantas cirurgias cardiológicas foram realizadas:	◯ ◯ única múltiplas

Qual(is) a(s) cirurgia(s) realizada(s):	☐ BT ☐ Glenn ☐ Fontan ☐ Norwood ☐ Ventriculosseptoplastia ☐ Atriosseptoplastia ☐ Ligadura de canal arterial ☐ Bandagem de TP ☐ Abertura de CIA ☐ Valvoplastia pulmonar ☐ Valvoplastia aórtica ☐ correção de CoAo ☐ Correção de DSAV ☐ Cirurgia de Jatene ☐ Correção total de T4F ☐ Reparo da Valva Mitral ☐ Reparo da Valva aórtica ☐ outros (podem ser mais de uma)
outro tipo de cirurgia:	_____
Complexidade da CC, segundo o método RACHS-1	○ categoria 1 ○ categoria 2 ○ categoria 3 ○ categoria 4 ○ categoria 5 ○ categoria 6

Cirurgia considerada no estudo para avaliar complicações

Cirurgia considerada no estudo:	○ BT ○ Glenn ○ Fontan ○ Norwood ○ Ventriculosseptoplastia ○ Atriosseptoplastia ○ Ligadura de canal arterial ○ Bandagem de TP ○ Abertura de CIA ○ Valvoplastia pulmonar ○ Valvoplastia aórtica ○ correção de CoAo ○ Correção de DSAV ○ Cirurgia de Jatene ○ Correção total de T4F ○ outros (considerar a última cirurgia)
Data da internação:	_____
Data da cirurgia:	_____
Tempo de internação da paciente durante o tratamento:	_____ (dias)

Idade no momento da cirurgia (em anos)	_____ (em anos)
Peso antes da cirúrgia (em Kg):	_____ (em Kg)
Uso de ventilação mecânica em UTI (pós cirurgia):	◯ sim ◯ não ◯ Informação não disponível
Tempo de ventilação mecânica	_____ (dias)
Uso de antibiótico:	◯ sim ◯ não ◯ Informação não disponível
Necessitou de NPP:	◯ sim ◯ não ◯ Informação não disponível
Uso de CEC:	◯ sim ◯ não ◯ Informação não disponível
Tempo em CEC:	_____ (minutos)
Necessitou de transfusão sanguínea:	◯ sim ◯ não ◯ Informação não disponível
Necessidade de diálise peritoneal/sanguínea:	◯ sim ◯ não ◯ Informação não disponível
História de tromboembolismo na internação:	◯ sim ◯ não ◯ Informação não disponível

Encerramento

Record ID _____

Resumo do caso
Identificação
Nome do participante: [patient_name] Registro hospitalar: [medical_record]
Data de inclusão: [date_enrollment]
Data de nascimento: [dob] Idade: [age]
Sexo:
[sex]

Dados antropométricos
Peso: [peso] Altura: [altura]
IMC: [imc]

Histórico do participante

Realizou Eco fetal? [eco_fetal]
Outro tipo de MFC: [malformacao]

Tipo de CC:
[diagnostico_896086]
Tipo de cirurgia:
[cx_realizadas]
RACHS-1: [complexidade_da_cc_segundo_873804]

Desfechos do estudo
Óbito:
[obito] Tipo de alta: [tipo_alta]
Complicações:
a) Ventilação mecânica
[vm_uti] [vent_mec_40a9a1] (em dias)
b) Uso de antibiótico
[uso_antibio]
c) Necessidade de NPP
[npp]
d) Necessidade de CEC
[uso_cec] [cir_extrac_4ebf4e] (em min)
e) Transfusão sanguínea
[transfusao_sanguinea]
f) Diálise peritoneal
[dialise_peritoneal]
g) Tromboembolismo
[tromboembolismo]
h) peso da cirurgia
[peso_antes_do_tratamento_c_940b73] Kg
i) idade na cirurgia
[idade_cirurgia] anos

Finalização do estudo

Óbito hospitalar:
- ○ Yes
- ○ No

Causa do óbito
- ○ Causas cardiovasculares
- ○ Causas clínicas não cardíacas
- ○ Complicações infecciosas
- ○ Complicações cirúrgicas
- ○ Causas externas (trauma, acidente)
- ○ Causa indeterminada / desconhecida
- ○ Informação não disponível

Tipo de alta:
- ○ domicílio
- ○ transferência para outro serviço não informado
- ○

Data da alta (em caso de óbito hospitalar, deixar data do óbito): _____

Comentários

Anexo 2 – Parecer do Comitê de Ética em Pesquisa

DETALHAR PROJETO DE PESQUISA

DADOS DA VERSÃO DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Análise clínico-epidemiológica dos pacientes pediátricos submetidos a tratamento cirúrgico de cardiopatias congênitas em um hospital de referência no estado do Amazonas: coorte retrospectiva de 9 anos
Pesquisador Responsável: ANA LUIZA MENEZES TELES NOVELLETO
Área Temática:
Versão: 2
CAAE: 67811923.4.0000.5020
Submetido em: 02/04/2023
Instituição Proponente: Programa de Pós-graduação em Ciências da Saúde
Situação da Versão do Projeto: Aprovado
Localização atual da Versão do Projeto: Pesquisador Responsável
Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

Comprovante de Recepção: PB_COMPROVANTE_RECEPCAO_2006901

Anexo 3 – Escore de Risco Ajustado para Cirurgia Cardíaca (RACHS-1)

Quadro 1. Descrição do Escore de RACHS-1 em Categorias de Risco por Procedimentos Cirúrgicos (Fonte: Jenkins et al. [3])

CATEGORIA DE **RISCO 1**	CATEGORIA DE **RISCO 2**	CATEGORIA DE **RISCO 3**
Operação para comunicação interatrial (incluindo os tipos *ostium secundum*, seio venoso e forame oval)	Valvoplastia ou valvotomia aórtica (idade > 30 dias)	Troca de valva aórtica
Aortopexia	Ressecção de estenose subaórtica	Procedimento de Ross
Operação para persistência de canal arterial (idade > 30 dias)	Valvoplastia ou valvotomia pulmonar	Ampliação da via de saída do ventrículo esquerdo com "patch"
Operação de coarctação de aorta (idade > 30 dias)	Infundibulectomia de ventrículo direito	Ventriculomiotomia
Operação para drenagem anômala parcial de veias pulmonares	Ampliação do trato de saída pulmonar	Aortoplastia
	Correção de fístula coronária	Valvotomia ou valvoplastia mitral
	Operação de comunicação interatrial e interventricular	Troca de valva mitral
	Operação de comunicação interatrial tipo *ostium primum*	Valvectomia tricúspide
	Operação de comunicação interventricular	Valvotomia ou valvoplastia tricúspide
	Operação de comunicação interventricular e valvotomia ou ressecção infundibular pulmonar	Reposicionamento de valva tricúspide na anomalia de Ebstein (idade > 30 dias)
	Operação de comunicação interventricular e remoção de bandagem de artéria pulmonar	Correção de artéria coronária anômala sem túnel intrapulmonar
	Correção de defeito septal inespecífico	Correção de artéria coronária anômala com túnel intrapulmonar
	Correção total de tetralogia de Fallot	Fechamento de valva semilunar aórtica ou pulmonar
	Operação de drenagem anômala total de veias pulmonares (idade > 30 dias)	Conduto do ventrículo direito para artéria pulmonar
	Operação de Glenn	Conduto do ventrículo esquerdo para artéria pulmonar
	Operação de anel vascular	Correção de dupla via de saída de ventrículo direito com ou sem correção de obstrução em ventrículo direito
	Operação de janela aorto-pulmonar	Procedimento de Fontan
	Operação de coarctação de aorta (idade > 30 dias)	Correção de defeito do septo atrioventricular total ou transicional com ou sem troca de valva atrioventricular
	Operação de estenose de artéria pulmonar	Bandagem de artéria pulmonar
	Transecção de artéria pulmonar	Correção de tetralogia de Fallot com atresia pulmonar
	Fechamento de átrio comum	Correção de *cor triatriatum*
	Correção de *shunt* entre ventrículo esquerdo e átrio direito	Anastomose sistêmico-pulmonar
		Operação de Jatene
		Operação de inversão atrial
		Reimplante de artéria pulmonar anômala
		Anuloplastia
		Operação de coarctação de aorta associada ao fechamento de comunicação interventricular
		Excisão de tumor cardíaco

CATEGORIA DE **RISCO 4**

Valvotomia ou valvoplastia aórtica (idade < 30 dias)
Procedimento de Konno
Operação de aumento de defeito do septo ventricular em ventrículo único complexo
Operação de drenagem anômala total de veias pulmonares (idade < 30 dias)
Septectomia atrial
Operação de Rastelli
Operação de inversão atrial com fechamento de defeito septal ventricular
Operação de inversão atrial com correção de estenose subpulmonar
Operação de Jatene com remoção de bandagem arterial pulmonar
Operação de Jatene com fechamento de defeito do septo interventricular
Operação de Jatene com correção de estenose subpulmonar
Correção de *truncus arteriosus*
Correção de interrupção ou hipoplasia de arco aórtico sem correção de defeito de septo interventricular
Correção de interrupção ou hipoplasia de arco aórtico com correção de defeito de septo interventricular
Correção de arco transverso
Unifocalização para tetralogia de Fallot e atresia pulmonar
Operação de inversão atrial associada a operação de Jatene ("double switch")

CATEGORIA DE **RISCO 5**

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

CATEGORIA DE **RISCO 6**

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

Anexo 4 – Artigos Publicados

Almeida, S.L.d.M.; Tuda, L.T.S.; Dias, M.B.; Carvalho, L.I.A.d.; Estevam, T.L.L.; Novelleto, A.L.M.T.; Araujo Júnior, E.; Rocha Amorim, L.A.d. Family Counseling after the Diagnosis of Congenital Heart Disease in the Fetus: Scoping Review. Healthcare 2023, 11, 2826. https://doi.org/10.3390/healthcare11212826.

Almeida, Sophia Livas de Morais1; da Cunha, Andreza dos Santos Laranjeira1; Silva, Renata de Castro1; dos Santos, Raillon Keven1; Novelleto, Ana Luiza Menezes Teles1; Estevam, Thayla Lais Lima1; Carvalho, Luana Izabela Azevedo de2; Tuda, Luísa Tiemi Souza3; Souza, Celsa da Silva Moura1; Araujo Júnior, Edward4,5; Amorim, Luciane Alves da Rocha1. Challenges in congenital heart disease in the Amazon region countries: A scoping review. Annals of Pediatric Cardiology 17(3):p 188-195, May–Jun 2024. | DOI: 10.4103/apc.apc_73_24.

de Carvalho, L. I. A., Tuda, L. T. S., de Morais Almeida, S. L., Estevam, T. L., Novelleto, A. L. M. T., Araujo Júnior, E., Zielinsky, P., & da Rocha Amorim, L. A. (2024). Fetal ductus arteriosus constriction associated with citronella maternal use. *Journal of clinical ultrasound : JCU*, *52*(7), 958–961. https://doi.org/10.1002/jcu.23729

Dias, M. B., Tuda, L. T. S., Carvalho, L. I. A. D., Estevam, T. L., Mori, B., Novelleto, A. L. M. T., ... & Amorim, L. A. D. R. (2023). What is important in family counseling in cases of fetuses with congenital heart disease?. *Revista da Associação Médica Brasileira*, *69*(6), e20230161.