UNIVERSIDADE FEDERAL DO MARANHÃO
PRÓ-REITORIA DE PESQUISA E PÓS-GRADUAÇÃO
CENTRO DE CIÊNCIAS BIOLÓGICAS E DA SAÚDE
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM SAÚDE MATERNO-INFANTIL

RACHEL VILELA DE ABREU HAICKEL NINA

EVOLUÇÃO PÓS-OPERATÓRIA IMEDIATA DE PORTADORES DE CARDIOPATIAS CONGÊNITAS SUBMETIDOS À CIRURGIA CARDÍACA NO HU-UFMA

São Luís
2006

UNIVERSIDADE FEDERAL DO MARANHÃO
CENTRO DE CIÊNCIAS BIOLÓGICAS E DA SAÚDE
MESTRADO EM SAÚDE MATERNO INFANTIL

RACHEL VILELA DE ABREU HAICKEL NINA

EVOLUÇÃO PÓS-OPERATÓRIA IMEDIATA DE PORTADORES DE CARDIOPATIAS CONGÊNITAS SUBMETIDOS À CIRURGIA CARDÍACA NO HU-UFMA

São Luís
2006

RACHEL VILELA DE ABREU HAICKEL NINA

EVOLUÇÃO PÓS-OPERATÓRIA IMEDIATA DE PORTADORES DE CARDIOPATIAS CONGÊNITAS SUBMETIDOS À CIRURGIA CARDÍACA NO HU-UFMA

Dissertação apresentada à Universidade Federal do Maranhão para obtenção do grau de Mestre em Saúde Materno-infantil

Orientadora:
Profa. Dra Mônica Elinor Alves Gama

Co-orientadores:
Prof. Dr. Vinícius José da S. Nina
Profa. Dra. Alcione Miranda Santos

São Luís
2006

DEDICATÓRIA

A Deus, fonte de tudo, início, meio e fim.

Aos amores de minha vida Vinícius e Arthur, fonte de toda minha felicidade.

A minha mãe Vilemina, imagem real de força, coragem e virtude.

A minha irmã Daniella e minha sobrinha Vitória.

AGRADECIMENTO ESPECIAL

A minha orientadora, Profa. Dra. Mônica Elinor Alves Gama, minha amiga, que aceitou este desafio, e soube ser ao mesmo tempo paciente e insistente, que nunca duvidou da possibilidade da realização.

AGRADECIMENTOS

À profa. Dra Alcione Miranda Santos, pela análise estatística.

Ao prof. Dr. Vinícius José da Silva Nina, pelo amor incondicional e pela colaboração na produção deste trabalho.

Ao amigo Vinícius Mendes pelo apoio na coleta de dados.

A todos os meus companheiros de trabalho no Serviço de Cirurgia Cardíaca do Hospital Universitário, em especial Ana Paula , Elidiane, Leiliane, Joseildes Joyce, Marco Antônio , por sempre me incentivarem, pelo cuidado com as crianças e pelo grande auxílio na obtenção dos dados deste trabalho.

Ao Serviço de Arquivo Médico do Hospital Universitário, na pessoa da Srta. Cleuba, por sua colaboração na obtenção dos prontuários hospitalares.

Aos meus colegas da primeira turma de mestrado em Saúde Materno-Infantil, pelo incentivo e amizade sempre.

Às professoras doutoras Luciane de Oliveira Brito e Bethânia Chein, pelo apoio.

Aos cirurgiões da equipe do Hospital Universitário, que são exemplo de trabalho a ser seguido.

Aos companheiros do pós-operatório, que aprenderam juntos a cuidar das crianças.

Aos familiares dos pacientes tratados por nós, pela confiança.

A todas as crianças tratadas no Serviço de Cardiologia e Cirurgia Cardíaca do Hospital Universitário por seus sorrisos que nos fazem seguir adiante.

Ao professor doutor Natalino Salgado Filho, em nome do Hospital Universitário da Universidade Federal do Maranhão.

O Senhor é meu pastor; nada me faltará. Ele me faz repousar em pastos verdejantes. Leva-me para junto das águas de descanso; refrigera-me a alma. Guia-me pelas veredas da justiça por amor do seu nome. Ainda que eu ande pelo vale da sombra da morte, não temerei mal nenhum, porque tu estás comigo; o teu bordão e o teu cajado me consolam. ...

Salmo 23, 1-4.

RESUMO

As cardiopatias congênitas são defeitos raros, cuja combinação é uma causa importante de óbito na infância. Os avanços ocorridos nos últimos 25 anos permitiram a ampliação do atendimento à população pediátrica portadora destes defeitos, no entanto ainda persistem diferenças entre os mais variados serviços. Com o objetivo de conhecer, descrever e avaliar a evolução pós-operatória dos pacientes pediátricos submetidos a tratamento cirúrgico realizou-se analítico, transversal, retrospectivo, no Hospital Universitário da Universidade Federal do Maranhão (HU-UFMA), no período 18 de junho de 2001 a 30 de junho de 2004. Cento e quarenta e cinco pacientes foram identificados, 62% eram do sexo feminino, 45,5% tinham entre um e cinco anos de idade à época da cirurgia (média de 5,1 anos) e 56,5% eram procedentes da capital do Estado, outras malformações associadas estiveram associadas em 11% dos pacientes, sendo a Síndrome de Down a anormalidade cromossômica mais comum. Utilizou-se o escore de risco de ajustado para cirurgia cardíaca de cardiopatias congênitas(RACHS:-1), o qual classifica os procedimentos cirúrgicos em categorias de risco de 1 a 6, e estima a mortalidade por categorias. Os fatores de risco inicialmente identificados foram a idade, o tipo de cardiopatia, o fluxo pulmonar, o tipo de cirurgia, o tempo de CEC e o tempo de anóxia. Concluiu-se que a idade entre cinco e dez anos, o hipofluxo pulmonar, o tempo de CEC acima de 65 minutos e o tempo de anóxia maior que 35,5 minutos foram fatores de risco significantes para mortalidade nesta população;a cardiopatia acianogênica mostrou significância apenas no tratamento estatístico inicial (teste do qui-quadrado), não se confirmando na análise de regressão logística; e a compatibilização as categorias de risco mais elevado e o progressivo aumento de taxa de mortalidade, porém em percentuais mais elevados para o grupo em estudo.

Palavras-chave: Cardiopatia congenital; Cirurgia cardíaca; Mortalidade.

SUMMARY

Congenital heart disease are a group of rare defects highly associated with mortality in infancy. In the past 25 years great improvements on the care of this patients had lead us to an augmentation in the number of surgeries but still persists differences among all centers that perform surgery for congenital heart defects. The aim of this study was identify risk factors associated with poor outcomes after cardiac surgery in a population under 18 year old at the Cardiac Surgery Unit of The University Hospital of The Federal University of Maranhao. The period of the study was from June 2001 through June 2004. There were 145 patients,of which 62% were female, with median age of 5,1 years old, 56% came from the capital of the state and 11% had another associated congenital abnormality. The RACHS-1 classification(Risk adjustment for Congenital Heart Surgery) was applied to classify the adjusted risk for each surgical procedures. The risk factors identified were age, type of cardiopathy, pulmonary blood flow, cardiopulmonary bypass-time and aortic clamp time. The RACHS-1 score was applied to all 145 patients, and demonstrated increased risk of mortality for those patients in the higher score groups, although the rate found in this study was higher than that estimated by the RACHS-1 .

Key-words: Congenital heart disease; Cardiac surgery; Mortality.

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

CEC	Circulação extracorpórea
HU-UFMA	Hospital Universitário da Universidade Federal do Maranhão
HP	Hipertensão Pulmonar
RACHS-1	Risco ajustado para cirurgia de cardiopatias congênitas
UTI	Unidade de Terapia Intensiva
SUS	Sistema Único de Saúde
UTI-CARDIO	Unidade de Terapia Intensiva do serviço de Cirurgia cardíaca e Cardiolgia do HU-UFMA
PCA	Persistência de canal arterial
CIV	Comunicaçao interventricular
CIA	Comunicação interatrial
DSAVp	Defeito do septo atrioventricular forma parcial
DSAVt	Defeito do septo atrioventricular forma total
DApVP	Drenagem anômala parcial de veias pulmonares
EP	Estenose pulmonar
EAo	Estenose aórtica
CoAo	Coarctação de aorta
BAVT	Bloqueio atrioventricular total
TGA	Transposição das grandes artérias
DAtVP	Drenagem anômala total de veias pulmonares
DVSVD	Dupla via de saída de ventrículo direito

LISTA DE QUADROS

Quadro 1. Descrição do Escore de RACHS-1 em Categorias de Risco por Procedimentos Cirúrgicos 28

Quadro 2. Mortalidade esperada pela categoria de risco do escore RACHS-1 31

LISTA DE TABELAS

Tabela 1. Distribuição numérica e percentual de 145 pacientes quanto características demográficas. HU-UFMA, 2001-2004 34

Tabela 2. Distribuição numérica e percentual de 145 pacientes, segundo o diagnóstico anatômico das cardiopatias congênitas, HU-UFMA, 2001-2004 36

Tabela 3. Distribuição numérica e percentual dos 145 pacientes submetidos à cirurgia cardíaca, segundo o tipo de complicação trans-operatórias. HU-UFMA, 2001 a 2004 37

Tabela 4. Distribuição de 145 pacientes segundo o escore de risco, com destaque para a evolução a óbito (mortalidade hospitalar) e comparando ao escore de RACHS-1 38

Tabela 5. Distribuição numérica e percentual dos 27 pacientes que evoluíram a óbito segundo sexo, procedência e idade. HU-UFMA,2001-2004 39

Tabela 6. Distribuição de 27 óbitos, segundo o diagnóstico anatômico, HU-UFMA, 2001-2004 40

Tabela 7. Descrição de variáveis selecionadas (demográficas, tipo de cardiopatia, fluxo pulmonar, tipo de cirurgia, tempo de CEC e anóxia) e sua correlação com a mortalidade hospitalar * Utilizou-se a mediana 41

Tabela 8. Análise não ajustada de fatores associados ao óbito, HU-UFMA,2001-2004 41

Tabela 9. Análise não ajustada de fatores associados ao óbito, HU-UFMA, 2001-2004 43

Tabela 10. Análise multivariada de fatores de risco associados ao óbito, HU-UFMA, 2001-2004 44

LISTA DE GRÁFICOS

Gráfico 1. Distribuição numérica de 145 pacientes submetidos à cirurgia ao longo do período em estudo – 2001 a 2004. HU-UFMA 33

Gráfico 2. Distribuição numérica e percentual de 145 pacientes, quanto ao tipo de cardiopatia, HU-UFMA, 2001-2004 35

Gráfico 3. Distribuição numérica e percentual de 145 pacientes, quanto ao fluxo pulmonar, HU-UFMA, 2001-2004 35

Gráfico 4. Distribuição dos óbitos segundo o ano, HU-UFMA 2001-2004 39

SUMÁRIO

Lista de Abreviaturas e Siglas. 08
Lista de Quadros. 09
Lista de Tabelas 10
Lista de Gráficos. 11
1 INTRODUÇÃO 13
2 OBJETO DE ESTUDO 20
3 OBJETIVOS 21
3.1 Geral 21
3.2 Específicos 21
4 METODOLOGIA 22
4.1 Tratamento Estatístico 29
5 RESULTADOS 31
6 DISCUSSÃO 43
7 CONCLUSÕES 48
8 CONSIDERAÇÕES FINAIS 49
REFERÊNCIAS 50
APÊNDICE 54
ANEXO 56

1. INTRODUÇÃO

Os defeitos cardíacos correspondem à malformação congênita mais comum afetando 8:1000 nascidos vivos. As cardiopatias congênitas são 6,5 vezes mais comuns que as anomalias cromossômicas, e 4 vezes mais comuns que os defeitos do tubo neural. Esta incidência torna-se muito significativa em números absolutos, pois corresponde, na população brasileira, a cerca de 20 a 30 mil crianças por ano. Entretanto, os estudos epidemiológicos nem sempre refletem a realidade, em razão do grande número de partos domiciliares e do subregistro dos nascidos vivos, principalmente na população de baixa renda[1, 2]

A malformação cardíaca é responsável por 3-5% das mortes no período neonatal; a incidência destes defeitos em natimortos é 102:1000. [1,2] O reconhecimento destes defeitos é importante devido à sua implicação prognóstica em virtude da rápida deterioração clínica e da sua alta mortalidade. Cerca de 20-30% das crianças cardiopatas morrem no primeiro mês de vida por insuficiência cardíaca ou crises de hipóxia, e cerca de 50% até o final do 1° ano. [2,3,4]

Desde a primeira descrição de um defeito cardíaco congênito por Leonardo Da Vinci em 1531, numerosos avanços têm sido feitos no campo da cardiologia pediátrica para diagnosticar e tratar este grupo de anomalias.[4,5]

O amplo espectro de alterações anátomo-funcionais observado nas cardiopatias congênitas resulta da embriologia patológica do sistema cardiovascular. A etiologia destes defeitos, no entanto é desconhecida na maioria dos casos. Em 90% deles, os defeitos cardíacos ocorrem isolados, não associados a nenhuma

síndrome ou outras malformações. Apenas 3% dos casos decorrem de herança Mendeliana[1] [2,3,4]

As alterações cromossômicas correspondem a 5% dos defeitos cardíacos congênitos, sendo que nesta situação quase sempre é possível correlacionar a síndrome genética com determinadas cardiopatias que, em geral são correlatas. [2]

Os fatores extrínsecos como as doenças maternas (lupus eritematoso sistêmico, diabetes e epilepsia), as infecções (rubéola) e o uso de drogas (álcool, hidantoína, trimetadiona, talidomida, ácido retinóico, lítio) podem também ser responsáveis pela etiologia das cardiopatais congênitas. [2]

Algumas malformações cardíacas apresentam uma tendência familiar, cuja incidência de indivíduos afetados é cerca de 2 a 4%. Sendo nestes casos habitualmente considerada como herança multifatorial. Nesta coorte de pacientes, considera-se que ocorra uma interação entre fatores ambientais associados a uma susceptibilidade determinada por efeito de vários genes.[2,5]

As modalidades diagnósticas em cardiopatias congênitas avançaram muito nos últimos 20 anos, permitindo o diagnóstico cada vez mais precoce[2,3,4].

Os relatos da literatura mostram que inicialmente os elementos clínicos eram correlacionados aos da anatomia patológica. Posteriormente, foram sendo correlacionados aos dados da eletrocardiografia e radiografia de tórax em um tripé semiológico cujos diagnósticos anatômico e funcional eram ultimados sempre pelo estudo hemodinâmico. [6]

Com o advento do ecocardiografia e de suas imagens de alta resolução, e os recentes avanços tecnológicos somados à crescente habilidade de seus executores, o diagnóstico das cardiopatias congênitas passou a ser realizado em

idades cada vez mais precoces, modificando significativamente o manuseio dos portadores destas patologias. [1,2,5,7]

O avanço da ecocardiografia fetal tornou possível a descrição anatômica do coração fetal, causando um grande impacto no planejamento do nascimento de portadores de cardiopatias. [2,7]

Como regra geral, uma vez feito o diagnóstico da cardiopatia deve-se pensar na correção da mesma, em momento adequado para cada caso em particular, na dependência da magnitude de defeito e do grau de repercussão clínica que o mesmo pode causar. [8]

O tratamento das cardiopatias congênitas, sejam acianogênicas ou cianogênicas, deve basear-se no princípio básico, de procurar sempre que possível, devolver ou oferecer à criança cardiopata uma qualidade de vida adequada, com redução ou abolição dos sintomas, bem como perspectiva de maior e melhor sobrevida [7,8].

Em algumas situações, os sintomas são pouco importantes, devendo prevalecer a idéia de oferecer tratamento sob o ponto de vista preventivo, uma vez que se conheça a história natural da cardiopatia em questão [2,7,8].

Nas cardiopatias congênitas acianogênicas, o aspecto fisiopatológico marcante é a ocorrência de fluxo aumentado para os pulmões, que pode cursar clinicamente desde quadros sem a ocorrência de sintomas até quadros com congestão pulmonar importante, responsável por infecções do trato respiratório[1,2,3,4]. Na seqüência dos eventos fisiopatológicos, se não houver correção dos defeitos e persistir o fluxo pulmonar aumentado por tempo prolongado, às vezes, por anos, ocorrem modificações na estrutura da vasculatura pulmonar de graus variados[1, 2,3,4].

A instalação da hipertensão pulmonar (HP) de grau avançado, com resistência pulmonar pode gerar lesão pulmonar irreversível de modo a inviabilizar o tratamento cirúrgico da cardiopatia [7,9].

Quando as cardiopatias acianogênicas cursam com obstrução no trato de saída do ventrículo esquerdo, como a coarctação de aorta e a estenose aórtica, a ocorrência precoce de sintomas vai estar diretamente relacionada à gravidade da obstrução, sendo a insuficiência cardíaca e o baixo débito cardíaco as principais manifestações pela sobrecarga excessiva a que o ventrículo esquerdo é submetido[7, 8].

Nas cardiopatias cianogênicas, o principal aspecto fisiopatológico é a presença de cianose, decorrente da insaturação arterial conseqüente à hipóxia[1, 2, 3,4].

A gravidade e a persistência da hipóxia, dependendo do tipo de cardiopatia, pode levar a situações clínicas graves, como a cianose intensa e a ocorrência de acidose metabólica, além da observação de poliglobulia nos pacientes com maior tempo de evolução[1, 2,3].

O tratamento cirúrgico das cardiopatias pode ser corretivo, onde se corrige a patologia de base restaurando a fisiologia normal; ou paliativa, onde torna a cardiopatia mais tolerável para o paciente [7, 8].

Os tratamentos paliativos mais comumente utilizados são: a bandagem pulmonar, a anastomose sistêmico-pulmonar (Blalock-Taussig) e atriosseptectomia[7,8].

A bandagem do tronco pulmonar tem a função de limitar o fluxo de sangue para os pulmões em pacientes com defeitos que levam ao hiperfluxo. A anastomose sistêmico-pulmonar também denominada de cirurgia de Blalock-Taussig aumenta o

fluxo pulmonar em crianças cianóticas com hipofluxo. E a atriosseptectomia, por meio de uma perfuração no septo interatrial, permite aumentar a mistura de sangue entre as cavidades atriais [7,8]

Assim deve-se dar preferência, sempre que possível, à correção total dos defeitos cardíacos na tentativa de restabelecer a fisiologia normal e evitar morbidade tardia [7,8].

O tratamento definitivo da maioria das cardiopatias congênitas deve ser feito com auxílio da circulação extracorpórea (CEC), técnica que se utiliza de uma máquina que consiste em uma bomba de fluxo contínuo que substitui o coração, e de um oxigenador que substitui o pulmão, durante o tempo em que o defeito cardíaco é corrigido. Algumas cardiopatias podem prescindir de sua utilização, para correção, como a persistência do canal arterial e a coarctação da aorta [7,8].

Desde os primeiros estudos de Lillehei e colaboradores, datados de 1953 com a circulação extracorpórea, apesar dos inúmeros avanços ocorridos, permanecem ainda múltiplas fontes potenciais de dano tecidual associado ao seu uso, particularmente a produção de microêmbolos, a resposta inflamatória sistêmica e a atuação de diversas cascatas humorais, os quais se constituem em fatores associada à morbimortalidade ligada a utilização da CEC. [10,11]

A busca do momento ideal para a indicação cirúrgica nas cardiopatias congênitas tem levado à correção cirúrgica em idades cada vez mais precoces, com resultados, em sua grande maioria, cada vez melhores, com taxas de sobrevida que se aproximam de 100%. [10,11,12]

Nos últimos cinco anos muito esforço tem sido empregado na busca por métodos de avaliação de qualidade em cirurgia cardíaca, em especial para os

procedimentos corretivos ou paliativos de cardiopatias congênitas. Tem sido propostos escores de risco ajustados aos procedimentos cirúrgicos realizados em criança, ressaltando-se a ampla variedade de defeitos cardíacos existentes (determinante de diversificadas técnicas cirúrgicas) como um fator que dificulta avaliações uniformes [14,15] . Na literatura mundial há referência de mais de 200 diagnósticos diferentes para as cardiopatias congênitas [16,17] .

Especial destaque na literatura é dado ao estudo de Jenkins e colaboradores [14]que propõem um escore de risco de fácil aplicação, baseado no procedimento cirúrgico, considerando a categorização de 1 a 6 por tipo de cirurgia paliativa ou corretiva realizada [18,19] . Entretanto, não só o procedimento cirúrgico tem sido proposto como principal ou única variável determinante do resultado pós-operatório; Lacour-Gayet e colaboradores [15] incluem além do procedimento cirúrgico, outras variáveis individuais: a idade, a utilização da circulação extra-corpórea e o diagnóstico anatômico.

Dado o grande número de variáveis intervenientes num procedimento cirúrgico, a busca por um escore de risco é de suma relevância possibilitando avaliações comparativas entre serviços diversos e inferência de prognóstico (auxiliar na tomada de decisão médica e do paciente/responsável).[15]

É sabido, em nosso meio, que apenas cerca de 30 a 35% dos pacientes que necessitam de cirurgia cardíaca tem acesso a este tipo de tratamento (paliativo ou corretivo)[20]. No relatório da Sociedade Brasileira de Cirurgia Cardiovascular (2004) foi mostrado que há um déficit de 65% de intervenções cirúrgicas em cardiopatias congênitas no Brasil, e que os maiores índices de déficits encontram-se nas regiões Norte e Nordeste (93,5% e 77,4%, respectivamente) [21]. Até o presente, não há na literatura nacional estudos que demonstrem a realidade dos

serviços de referência regionais quanto aos procedimentos cirúrgicos realizados para tratamento das diferentes cardiopatias congênitas.

Deste modo, sendo Serviço de Cirurgia Cardíaca do Hospital Universitário da Universidade Federal do Maranhão (HU/UFMA), a referência estadual para o tratamento de Alta Complexidade, incluídas as cardiopatias congênitas, faz-se necessário conhecer, descrever e avaliar a evolução pós-operatória dos pacientes pediátricos submetidos a tratamento cirúrgico e assim identificar os aspectos a serem otimizados no manejo perioperatório para que se possa redimensionar os serviços prestados a partir da realidade identificada buscando a oferta de uma assistência humanizada e de alta resolubilidade.

2. OBJETO DE ESTUDO

A evolução pós-operatória imediata de menores de 18 anos portadores de cardiopatias congênitas submetidos à cirurgia cardíaca.

3. OBJETIVOS

3.1 Geral

Estudar a evolução pós-operatória imediata de menores de 18 anos portadores de cardiopatias congênitas submetidas à cirurgia cardíaca no Hospital Universitário da Universidade Federal do Maranhão, considerando fatores sócio-demográficos e co-morbidades associadas, bem como sua categoria de risco para morbi-mortalidade.

3.2 Específicos

a) Descrever as características sócio-demográficas da população estudada;

b) Observar variáveis individuais e relacionadas ao procedimento cirúrgico e sua possível interferência na evolução pós-operatória, com ênfase no óbito;

c) Identificar as categorias de risco para mortalidade por procedimento cirúrgico na população em estudo, considerando o escore de RACHS-1.

4. METODOLOGIA

Realizou-se estudo analítico, transversal, retrospectivo, sendo a população do estudo composta por todos os pacientes menores de 18 anos portadores de cardiopatias congênitas, submetidos à cirurgia cardíaca (corretiva ou paliativa), no Hospital Universitário da Universidade Federal do Maranhão (HU-UFMA), no período 18 de junho de 2001 a 30 de junho de 2004.

Os pacientes foram identificados a partir da lista de internações da Unidade de Terapia Intensiva Cardiológica, local onde é feito o seguimento pós-operatório imediato dos pacientes submetidos à cirurgia cardíaca. A seguir, esta lista foi confrontada com os registros de cirurgias realizadas no Serviço de Cirurgia Cardíaca do HU-UFMA para confirmação dos dados.

Foram considerados como critérios de exclusão:

- Pacientes submetidos à cirurgia em outra instituição;

- Pacientes submetidos a procedimentos cirúrgicos que não representaram correção ou paliação de cardiopatias congênitas e

- Pacientes portadores de lesão neurológica grave.

A população identificada inicialmente totalizou 163 pacientes, destes 6 foram excluídos, conforme critérios descritos anteriormente (três por não terem sido submetidos à cirurgia cardíaca e três por terem sido submetidos à cirurgia em outra instituição). Assim, a população do presente estudo refere-se a 157 pacientes; em 12 (7,6%) pacientes não foi possível localizar os prontuários, sendo considerados perdas.

Após aprovação do projeto no Comitê de Ética em Pesquisa do HU-UFMA (Anexo 1), iniciou-se a coleta de dados a partir dos prontuários médico-hospitalares de cada paciente, em ficha própria (Apêndice 1), que constava dos seguintes dados:

A) Dados de identificação: nome, sexo, idade, procedência, número do prontuário, peso, presença de outras anomalias associadas;

B) Dados da cirurgia: tipo de cardiopatia, tipo de cirurgia, fluxo pulmonar, tempo de circulação extra corpórea, tempo de anóxia, complicações perioperatórias, diagnóstico anatômico e escore RACHS-1(Ajuste de risco para cirurgias de cardiopatias congênitas);

C) Dados de pós-operatório: tempo de extubação, tempo de permanência em UTI, tempo de internação hospitalar, complicações pós-operatórias, óbito, causa do óbito.

O estudo foi realizado no Serviço de Cirurgia Cardíaca do HU-UFMA, o qual se configura como Hospital-Escola, referência em Alta Complexidade para o Estado do Maranhão com atendimento totalmente orientado para os beneficiários do Sistema Único de Saúde (SUS).

O HU-UFMA tem natureza jurídica institucional, de caráter público, mantido pelo Governo Federal, através dos Ministérios da Educação e da Saúde definida como Hospital-Escola. Atua como referência terciária do SUS no Estado do Maranhão, com finalidade específica para desenvolver atividades de assistência, ensino, pesquisa e extensão através de uma atuação sistematizada e integrada.

No segundo semestre de 2001 foi inaugurado o Serviço de Cirurgia Cardíaca do HU-UFMA, Unidade Presidente Dutra, contando com doze leitos cirúrgicos destinados a pacientes em pré e pós-operatório, uma Unidade de Terapia Intensiva (UTI-CÁRDIO) com seis leitos que recebe pacientes em pós-operatório de

cirurgia cardíaca e pacientes submetidos a procedimentos de Cardiologia Intervencionista com intercorrências que justifiquem sua internação naquela Unidade. O serviço atende pacientes adultos e pediátricos, realiza diariamente duas cirurgias, das quais as mais freqüentes são: revascularização do miocárdio (ponte de safena), troca valvar, correção de cardiopatia congênita (objeto deste estudo), implante de marcapasso e tratamento de doenças da aorta.

Definições

As seguintes definições foram utilizadas no presente estudo:

A) Cardiopatias Congênitas Cianogênicas: doenças originadas de distúrbios na formação do sistema cardiovascular e que estão presentes desde o nascimento; constituem-se de alterações complexas em que existe mais de um defeito e levam à presença, no exame físico, de cianose [1,2,3,4]

B) Cardiopatia Congênita Acianogênica: doenças originadas de distúrbios na formação do sistema cardiovascular e que estão presentes desde o nascimento; constituem-se de alterações pouco complexas onde podem haver comunicações intercavitárias, intervasculares ou mistas que não levam à presença de cianose no exame físico [1,2,3,4]

C) Hiperfluxo Pulmonar: condição hemodinâmica na qual há aumento do fluxo sanguíneo que chega à artéria pulmonar [1,2,3,4]

D) Hipofluxo Pulmonar: condição hemodinâmica na qual há diminuição do fluxo sanguíneo que chega à artéria pulmonar [1,2,3,4]

E) Cirurgia Cardíaca Corretiva: procedimento cirúrgico que leva à correção total de uma cardiopatia (ex: fechamento de comunicação interatrial) [12,22]

F) Cirurgia Cardíaca Paliativa: procedimento cirúrgico que leva à melhora parcial de sintomas de uma cardiopatia (ex: anastomose sistêmico-pulmonar para diminuir a cianose) [12,22]

G) Tempo de Circulação Extra-corpórea: tempo durante o qual o sangue arterial é direcionado a um oxigenador fora do corpo e depois bombeado de volta ao sistema arterial permitindo a prática de cirurgias cardíacas [12,22]

H) Tempo de Anóxia: tempo durante o qual a aorta é clampeada interrompendo a circulação para dentro das artérias coronárias [12,22]

I) Hipotensão: níveis pressóricos abaixo dos níveis normais para a idade [23];

J) Hipertensão: níveis pressóricos aumentados em relação aos níveis normais [23];

K) Bradiarritmia: alteração da condução cardíaca que leva à freqüência cardíaca menor que aquela recomendada à idade e condição metabólica do paciente [24];

L) Taquiarritmia: alteração da condução cardíaca que leva à freqüência cardíaca maior que aquela considerada adequada a idade e condição metabólica do paciente [24]

M) Mortalidade Hospitalar: óbito ocorrido no período de 30 dias após a cirurgia [22].

Escore de Risco RACHS

O escore de risco RACHS-1 (Ajuste de risco para cirurgias de cardiopatias congênitas) foi utilizado para classificar a população em estudo quanto à categoria de risco para morbimortalidade. Este escore foi estabelecido a partir de um estudo desenvolvido por Jenkins e colaboradores (2002)[14] com o objetivo de uniformizar a classificação de risco operatório para pacientes submetidos a cirurgias corretivas ou paliativas de cardiopatias congênitas considerando a categorização por procedimento cirúrgico. As categorias de risco variam de um a seis conforme descrito no quadro um.

Quadro 1: Descrição do Escore de RACHS-1 em Categorias de Risco por Procedimentos Cirúrgicos. (Fonte: Jenkins KJ et al., 2002[14])

CATEGORIA DE RISCO 1
Cirurgia para Comunicação Interatrial (incluindo os tipos *ostium secundum*, seio venoso e forame oval)
Aortopexia
Cirurgia para Persistência de Canal Arterial (idade > 30dias)
Cirurgia de Coarctação de Aorta idade (> 30 dias)
Cirurgia para Drenagem Anômala Parcial de Veias Pulmonares
CATEGORIA DE RISCO 2
Valvoplastia ou valvotomia aórtica (idade >30dias)
Ressecção de Estenose Subaórtica
Valvoplastia ou valvotomia Pulmonar
Infundibulecomia de Ventrículo Direito
Ampliação do trato de saída pulmonar
Correção de Fístula Coronária
Cirurgia de Comunicação Interatrial e Interventricular
Cirurgia de Comunicação Interatrial tipo Ostium Primum
Cirurgia de Comunicação Interventricular

Cirurgia de Comunicação Interventricular e valvotomia ou ressecção infundibular pulmonar

Cirurgia de Comunicação Interventricular e remoção de Bandagem de Artéria Pulmonar

Correção de defeito septal inespecífico

Correção total de Tetralogia de Fallot

Cirurgia de Drenagem Anômala Total de Veias Pulmonares (idade>30dias)

Cirurgia de Glenn

Cirurgia de Anel vascular

Cirurgia de Janela Aorto-Pulmonar

Cirurgia de Coarctação de Aorta (idade</=30dias)

Cirurgia de Estenose de Artéria Pulmonar

Transecção de Artéria Pulmonar

Fechamento de Átrio Comum

Correção de Shunt entre Ventrículo Esquerdo e Átrio Direito

CATEGORIA DE RISCO 3

Troca de Valva Aórtica

Procedimento de Ross

Ampliação da via de saída do Ventrículo Esquerdo com “patch”

Ventriculomiotomia

Aortoplastia

Valvotomia ou Valvoplastia Mitral

Troca de Valva Mitral

Valvectomia Tricúspide

Valvotomia ou Valvoplastia Tricúspide

Reposicionamento de Valva Tricúspide na Anomalia de Ebstein(idade>30dias)

Correção de Artéria Coronária Anômala sem túnel intrapulmonar

Correção de Artéria Coronária Anômala com túnel intrapulmonar

Fechamento de Valva Semilunar Aórtica ou Pulmonar

Conduto do Ventrículo Direito para Artéria Pulmonar

Conduto do Ventrículo Esquerdo para Artéria Pulmonar

Correção de Dupla Via de Saída de Ventrículo Direito com ou sem correção de obstrução em Ventrículo Direito

Procedimento de Fontan

Correção de Defeito do Septo Atrioventricular Total ou Transicional com ou sem troca de valva Atrioventricular

Bandagem de Artéria Pulmonar

Correção de Tetralogia de Fallot com Atresia Pulmonar

Correção de Cor Triatriatum

Anastomose Sistêmico-pulmonar

Cirurgia de Jatene

Cirurgia de inversão atrial

Reimplante de Artéria Pulmonar Anômala

Anuloplastia

Cirurgia de Coarctação de Aorta associada à fechamento de Comunicação Interventricular

Excisão de Tumor Cardíaco

CATEGORIA DE RISCO 4

Valvotomia ou valvoplastia aórtica (idade<30dias)

Procedimento de Konno

Cirurgia de aumento de Defeito do Septo Ventricular em Ventrículo Único Complexo

Cirurgia de Drenagem Anômala Total de Veias Pulmonares (idade<30dias)

Septectomia Atrial

Cirurgia de Rastelli

Cirurgia de Inversão Atrial com fechamento de Defeito Septal Ventricular

Cirurgia de Inversão Atrial com correção de Estenose Subpulmonar

Cirurgia de Jatene com remoção de Bandagem Arterial Pulmonar

Cirurgia de Jatene com fechamento de Defeito do Septo Interventricular

Cirurgia de Jatene com correção de Estenose Subpulmonar

Correção de Truncus Arteriosus

Correção de Interrupção ou Hipoplasia de Arco Aórtico sem correção de Defeito de Septo Interventricular

Correção de Interrupção ou Hipoplasia de Arco Aórtico com correção de Defeito de Septo Interventricular

Correção de Arco Transverso

Unifocalização para Tetralogia de Fallot e Atresia Pulmonar

Cirurgia de de inversão atrial associada a cirurgia de Jatene(“Double Switch”)

CATEGORIA DE RISCO 5
Reposicionamento de Valva Tricúspide para Anomalia de Ebstein em recém-nascido (<30dias)
Cirurgia de Truncus Arteriosus e Interrupção de Arco Aórtico
CATEGORIA DE RISCO 6
Estágio 1 da Cirurgia de Norwood
Estágio 1 de Cirurgias para correção de condições não hipoplásicas da síndrome de coração esquerdo
Cirurgia de Damus-Kaye-Stansel

De acordo com o escore RACHS-1, a mortalidade esperada varia com a categoria na qual a correção cirúrgica está inserida. (Quadro 2)

Quadro 2 - Mortalidade esperada pela categoria de risco do escore RACHS-1.

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

4.1 Tratamento Estatístico

No processo de tratamento estatístico, foi definido como referencia para a evolução do caso a ocorrência ou não de óbito para tanto, primeiramente, foram procedidas análises descritivas para caracterizar a população estudada, e,

posteriormente para identificação dos fatores associados à mortalidade, realizou-se o teste de qui-quadrado adotando-se um nível de significância igual a 5%($p \leq 0.05$).

Calculou-se o Odds Ratio, utilizando-se o modelo de regressão logística uni e multivariada para confirmação dos fatores de risco associados à mortalidade pós-operatória.

Os dados foram processados no programa estatístico para computador STATA 8.0 (Stata Corporation, College Station, TX).

5 RESULTADOS

Os dados apresentados a seguir referem-se a 145 pacientes, menores de 18 anos, portadores de cardiopatias congênitas, submetidos à cirurgia cardíaca (corretiva ou paliativa), no HU-UFMA, no período em estudo.

O Gráfico 1 mostra a distribuição dos pacientes ao longo do período em estudo.

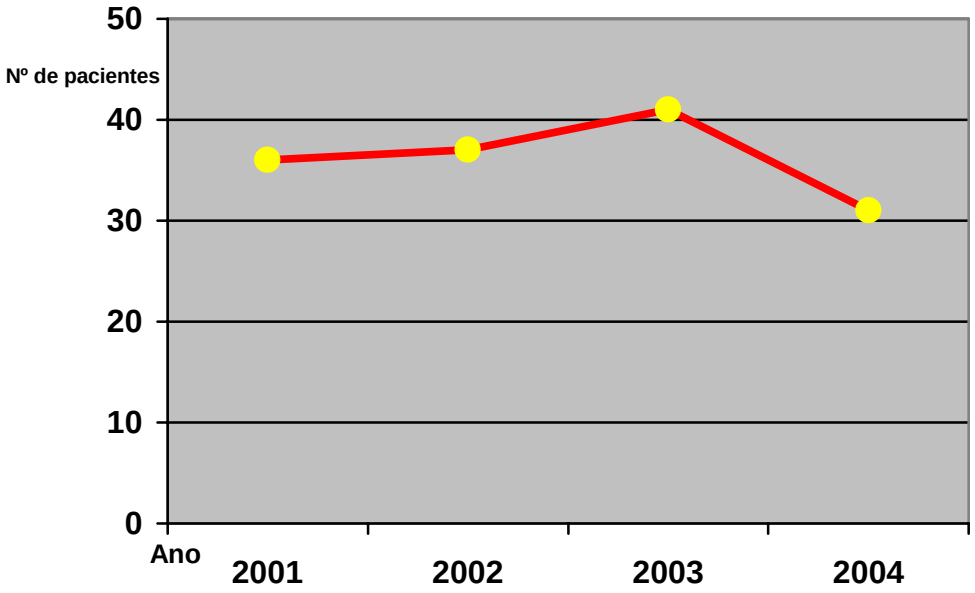

Gráfico 1: Distribuição numérica de 145 pacientes submetidos à cirurgia ao longo do período em estudo – 2001 a 2004. HU-UFMA.

Quanto às características gerais, pôde-se observar que 62% dos pacientes eram do sexo feminino, 45,5% tinham entre um e cinco anos de idade à época da cirurgia (média de 5,1 anos) e 56,5% eram procedentes da capital do Estado (Tabela 1). Destaca-se a faixa etária menor de um ano com 15,8% dos casos.

Tabela 1: Distribuição numérica e percentual de 145 pacientes quanto características demográficas. HU-UFMA, 2001-2004.

Variáveis	**Freqüência**	*Porcentagem*
Sexo		
Feminino	90	62,1
Masculino	55	37,9
Total	145	100
Procedência		
Capital	82	56,5
Interior	62	42,7
Outro estado	1	0,69
Total	145	100
Idade		
0-28 dias	5	3,4
29dias a 1 ano	18	12,4
>1 ano a 5 anos	67	46,2
> 5 a 10 anos	33	22,7
> 10 anos	22	15,1
Total	145	100

A presença de outras malformações associadas foi encontrada em 11% dos pacientes, sendo a Síndrome de Down a anormalidade cromossômica mais comum, ocorrendo em 8,2% dos casos; dentre as infecções congênitas, a rubéola congênita foi responsável por 3% da casuística.

Oitenta e quatro por cento dos pacientes apresentavam cardiopatia acianogênica e 16% cardiopatia do tipo cianogênica. O hiperfluxo sanguíneo pulmonar foi relatado em 80% da casuística (Gráficos 2 e 3).

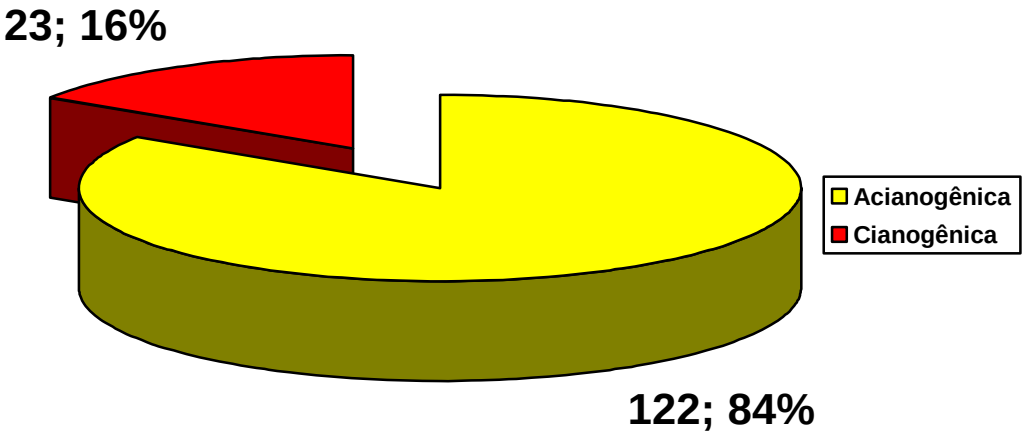

Gráfico 2: Distribuição numérica e percentual de 145 pacientes, quanto ao tipo de cardiopatia; HU-UFMA, 2001-2004.

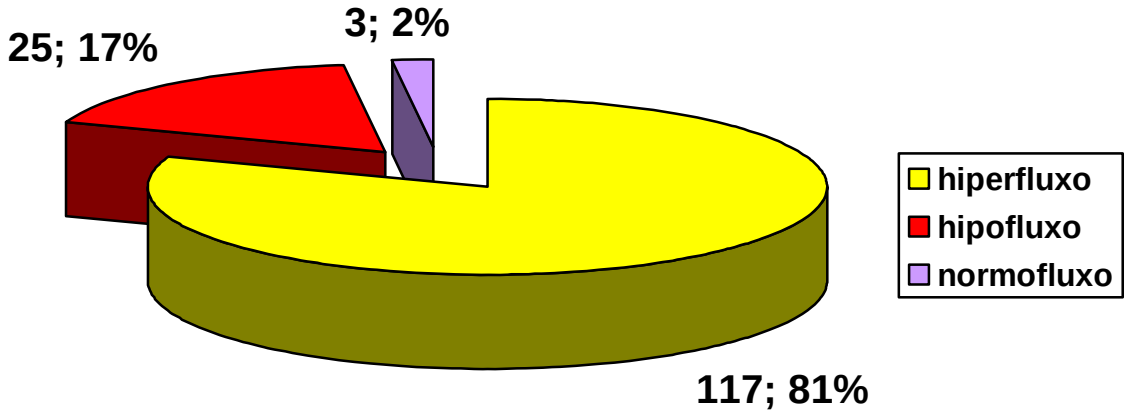

Gráfico 3: Distribuição numérica e percentual de 145 pacientes, quanto ao fluxo pulmonar; HU-UFMA, 2001-2004.

Quanto ao tipo de cirurgia, 93% dos pacientes foram submetidos à cirurgia corretiva e apenas 7% a fizeram de forma paliativa. A cirurgia de anastomose sistêmico-pulmonar, tipo Blalock-Taussig foi o procedimento cirúrgico paliativo mais comum (oito casos).

A circulação extra-corpórea foi utilizada em 55% dos casos e sua duração variou de 20 a 240 minutos, com mediana de 56 minutos. O clampeamento aórtico, utilizado em 55% das cirurgias, teve variação de 2 a 153 minutos, mediana de 35, 5 minutos.

O diagnóstico anatômico mais freqüente entre as cardiopatias foi a Persistência de Canal Arterial (PCA) (35% dos casos) seguido pela comunicação interventricular (CIV) (14,4%) e pela comunicação interatrial (CIA) (11%). A tetralogia de Fallot (T4F) foi relatada em 4% da população de estudo. Houve associação de patologias em 12,4% dos casos. A tabela 2 mostra a distribuição do diagnóstico anatômico dos 145 pacientes.

Tabela 2-Distribuição numérica e percentual de 145 pacientes, segundo o diagnóstico anatômico das cardiopatias congênitas, HU-UFMA, 2001-2004

Diagnóstico Anatômico	Freqüência	Porcentagem
Acianogênicas		
PCA	51	35,1
CIV	21	14,4
CIA	17	11,7
DSAVp	5	3,4
DSAVt	4	2,7
CIV+PCA	4	2,7
CIA+EP	3	2,0
DAPVP	3	2,0
CIV + EP	2	2,0
CIV+HP	2	2,0
CIV + CIA	2	2,0
EAO	2	2,0
CIA + PCA	2	2,0
CIV+ CoAo	1	0,68
EAo + PCA	1	0,68
EP + PCA	1	0,68
Janela Aortopulmonar	1	0,68
CIA+EP+BAVT	1	0,68
CoAo	1	0,68
CIA+CIV+PCA	1	0,68

Cianogênicas	6	4,1
Tetratologia de Fallot		
Atresia tricúspide	3	2,0
Atresia pulmonar	3	2,0
TGA	3	2,0
DATVP	2	1,37
Anomalia de Ebstein	1	0,68
DVSVD	1	0,68
Total	145	100

O tempo médio para extubação foi de 8,2 horas (variação uma a 120 horas). Vinte e seis por cento dos pacientes foram extubados na sala cirúrgica.

O tempo de permanência na Unidade de Terapia Intensiva após a cirurgia variou de um a 13 dias, média de 2,6 dias. O tempo médio de permanência hospitalar foi de 7,4 dias, tendo variado de um a 22 dias.

Apenas 19,5% dos pacientes apresentaram complicações trans-operatórias; a hipotensão foi a mais freqüente entre as complicações relatadas. A Tabela 3 refere-se às complicações.

Tabela 3- Distribuição numérica e percentual dos 145 pacientes submetidos à cirurgia cardíaca, segundo o tipo de complicação trans-operatórias. HU-UFMA, ou 2001 a 2004.

Tipos de Complicações	Freqüência	***Porcentagem***
Nenhuma	117	80,6
Hipotensão	14	9,7
Taquiarritmia	2	1,4
Bradiarritmia	8	5,5
Insuficiência cardíaca	4	2,7
Total	145	100

Oitenta por cento dos pacientes não apresentaram complicações no período pós-operatório. Dos que apresentaram relato de complicação, 8% foi por

hipotensão necessitando do uso de drogas vasoativas, e 8% por arritmias. Dois por cento dos pacientes apresentaram infecção respiratória (pneumonia) no pós-operatório.

Quando o escore de risco ajustado para cirurgia de cardiopatias congênitas (RACHS-1) foi aplicado, observou-se que 53,7% dos pacientes pertenciam à categoria de risco 1 havendo apenas 1,3% na categoria 4, a tabela 4 mostra a distribuição dos pacientes segundo o escore de risco e a mortalidade relacionada.

Tabela 4 - Distribuição de 145 pacientes segundo o escore de risco, com destaque para a evolução a óbito (mortalidade hospitalar)e comparando ao escore de RACHS-1 [14].

RACHS-1	Freqüência(%)	Óbitos(%)	Mortalidade esperada
Categoria 1	78(53,7)	3(3,8)	0,4%
Categoria 2	50(34,4)	13(26)	3,8%
Categoria 3	15(10,3)	9(60)	8,5%
Categoria 4	2(1,3)	2(100)	19,4%
Total	145	27	

A taxa de sobrevida desta população foi de 82,4%. A mortalidade hospitalar geral nesta população foi de 18,6%.

Em relação à distribuição cronológica dos óbitos, conforme demonstrado no gráfico 4 , o ano de 2002 apresentou um maior número, com 10 óbitos.

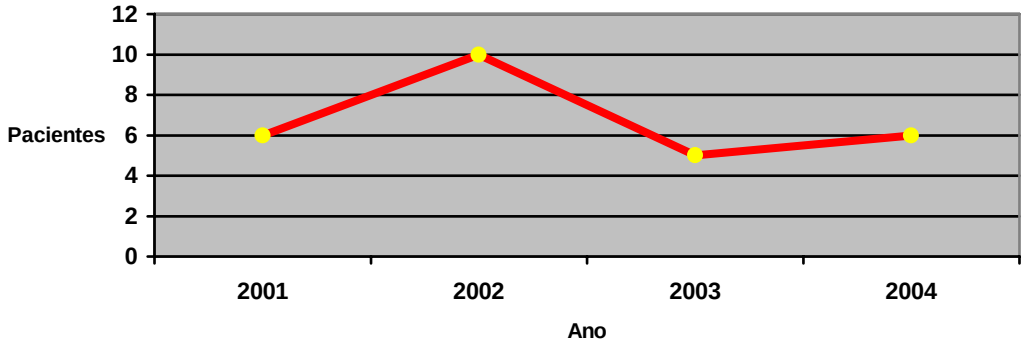

Gráfico 4- Distribuição dos óbitos segundo o ano, HU-UFMA 2001-2004.

A tabela 5 apresenta as características gerais dos pacientes que evoluíram a óbito.

Tabela 5 - Distribuição numérica e percentual dos 27 pacientes que evoluíram a óbito segundo sexo, procedência e idade. HU-UFMA,2001-2004.

Variáveis	**freqüência**	**Porcentagem**
Sexo		
Masculino	16	59,2
Feminino	11	40,8
Total	27	100
Procedência		
Capital	12	44,4
Interior	15	55,6
Total	27	100
Idade		
0-28 dias	5	18,5
29 d a 6 m	3	11,1
6m a 1 ano	2	7,4
1 a 5 anos	15	55,5
5 a 10 anos	1	3,7
> 10 anos	1	3,7
Total	27	100

Sessenta e seis por cento dos óbitos aconteceram em portadores de cardiopatias congênitas acianogênicas. Cinqüenta e nove por cento tinham hipofluxo pulmonar. O óbito foi mais freqüente naqueles pacientes submetidos à cirurgia corretiva.

Dos pacientes que evoluíram a óbito o diagnóstico anatômico mais comum entre as cardiopatias cianogênicas foi a tetralogia de Fallot. Dentre as acianogênicas, a persistência do canal arterial foi a mais comum, conforme mostra a tabela 6.

Tabela 6 - Distribuição de 27 óbitos, segundo o diagnóstico anatômico, HU-UFMA, 2001-2004.

Diagnóstico Anatômico	*Pacientes*	*Porcentagem*
Tetralogia de Fallot	5	18,5
TGA	3	11,1
Atresia tricúspide	3	11,1
Atresia pulmonar	3	11,1
DVSVD	2	7,4
PCA	2	7,4
CIV	1	3,7
CIA	1	3,7
EAo	1	3,7
DSAVt	1	3,7
CIV+HP	1	3,7
CIV+EP	1	3,7
DATVP	1	3,7
CIA+CIV+BAVT	1	3,7
Ebstein	1	3,7
Total	27	100

Dentre as causas de óbito, a mais comum foi a síndrome do baixo débito cardíaco, com 48% dos pacientes, seguida da infecção em 11%, outras causas incluíram arritmias ventriculares, coagulação intravascular disseminada. Em 7% dos pacientes não foi possível identificar precisamente a causa do óbito.

Foram avaliadas as variáveis sexo, idade, procedência, tipo de cirurgia, fluxo pulmonar, tempo de CEC, tempo de anóxia como fatores de risco para óbito dentre os 145 pacientes em estudo. Apenas as variáveis idade, tipo de cardiopatia, fluxo pulmonar, tipo de cirurgia, tempo de CEC e tempo de anóxia apresentaram associação estatisticamente significante com a mortalidade.

Quanto à idade, o óbito estava mais associado à faixa etária de cinco a dez anos. Observou-se significância estatística, entre óbito e cardiopatias congênitas acianogênicas, hipofluxo pulmonar e cirurgia corretiva. Também foi encontrada associação entre óbito e tempo de CEC prolongado (> 56 minutos) e tempo de anóxia (>35,5 minutos) aumentado. A tabela 7 demonstra as variáveis testadas em relação à mortalidade e o valor de p.

Tabela 7- Descrição de variáveis selecionadas (demográficas, tipo de cardiopatia, fluxo pulmonar, tipo de cirurgia, tempo de CEC e anóxia) e sua correlação com a mortalidade hospitalar * Utilizou-se a mediana

Variáveis	*Total de pacientes*	*Total de óbitos*	*Valor de p*
Sexo			
Masculino	55	16	0,010
Feminino	90	11	
Total	145	27	
Idade			
0-28 dias	5	5	
29 d a 1 a	18	5	
1 a 5 anos	67	15	
5 a 10 anos	33	1	< 0,001
> 10 anos	21	1	
Total	145	27	
Procedência			
Capital	82	12	
Interior	62	15	0,285
Outro estado	1	0	
Total	145		

Cardiopatia			
Acianogênica	122	9	< 0,001
Cianogênica	23	18	
Total	145	27	
Fluxo pulmonar			
Hiperfluxo	117	10	
Hipofluxo	25	16	< 0,001
Normofluxo	3	1	
Total	145	27	
Tipo de cirurgia			
Corretiva	135	20	<0,001
Paliativa	10	7	
Total	145	27	
Tempo de CEC*			
< 65 min	52	2	
>65 min	28	16	< 0,001
Total	80	18	
Tempo de anóxia*			
< 35,5 min	46	2	
>35,5 min	34	16	0,001
Total	80	18	

Quando aplicado o modelo de regressão logística univariada, os fatores de risco para o óbito identificados no modelo foram: idade, tipo de cardiopatia, fluxo pulmonar, tipo de cirurgia, tempo de CEC e tempo de anóxia, conforme detalhado na tabela 8.

Tabela 8 . Análise não ajustada de fatores associados ao óbito, HU-UFMA,2001-2004.

Variável	*N (%)*	*OR (IC 95%)*	*Valor p*
Sexo			
Masculino	55	0.33	0,012
Feminino	90		
Total	145		
Idade			
0-28 dias	5	2,58e-09	<0,001
29 d a 1 a	18	1,72e-09	<0,001
1 a 5 anos	67	2,00e-10	<0,001
5 a 10 anos	33	3,10e-10	<0,001
> 10 anos	21		
Total	145		
Procedência			
Capital	94		
Interior	77	1,72	0,185
Outro estado	1		
Total	145		
Cardiopatia	122	56,5	<0,001
Acianogênica	23		
Cianogênica	145		
Total			
Fluxo pulmonar			
Hiperfluxo	117		
Hipofluxo	25	21,4	<0,001
Normofluxo	3	5,35	0,186
Total	145		
Tipo de cirurgia			
Corretiva	135		
Paliativa	10	13.3	<0,001
Total	145		
Tempo de CEC*			
< 65 min	52		
>65 min	28	19,1	<0,001
Total	80		
Tempo de anóxia*			

< 35,5 min	46		
>35,5 min	34	7,7	0,003
Total	80		

Quando aplicado o modelo de regressão logística com análise multivariada, confirmou-se apenas a idade entre cinco e dez anos e a cardiopatia acianogênica como fatores de risco associados ao óbito nesta população. A tabela 10 descreve estes aspectos.

Tabela 10. Análise multivariada de fatores de risco associados ao óbito , HU-UFMA, 2001-2004.

Variáveis	*Odds ratio*	*Valor de p*
Idade 1-5 anos	1.47e+22	<0.001
Cardiopatia acianogênica	2.57e+21	<0.001

6 DISCUSSÃO

Das crianças nascidas com cardiopatias no mundo, é sabido que metade delas necessitará de algum tratamento, seja ele clínico ou cirúrgico, até o primeiro ano de vida. [1, 2, 3,] . Está demonstrado que quanto mais precocemente for instituído o tratamento maior será a probabilidade de oferecer melhoria dos sintomas e da qualidade de vida dos portadores de doenças cardíacas congênitas [2,13,12].

Nos últimos 25 anos os progressos tecnológicos têm mudado de forma relevante o tratamento dos portadores de cardiopatias congênitas [13]. As melhorias no diagnóstico, anestesia, técnicas de CEC, de proteção miocárdica e dos cuidados pós-operatórios têm modificado sobremaneira a história natural da doença cardíaca congênita, permitindo o aumento no número de cirurgias e sua indicação em fases cada vez mais precoces, evitando-se, deste modo as complicações inerentes a estas doenças [2,7,12,13].

Na distribuição dos casos, observa-se a progressiva ampliação do serviço de cirurgia cardíaca pediátrica do Hospital Universitário da Universidade Federal do Maranhão ao longo do período em estudo – implantado em 2001 – que tem se configurado como referência para todo o estado do Maranhão. A procedência dos pacientes (cerca de 50% da capital e 50% do interior) reforça esse serviço como referência estadual para Alta Complexidade na área da cirurgia cardíaca pediátrica (Maranhão, 2004).

A literatura mostra um aumento progressivo no número de procedimentos cirúrgicos em pacientes menores de um ano, em especial aqueles no período neonatal. As grandes instituições americanas descrevem que sua população

neonatal tratada cirurgicamente atinge 25% do total de casos por ano, número este que aumenta para 50% quando se aumenta a faixa etária para menores de um ano de idade[13,25,26].

No presente estudo, chama atenção o percentual reduzido de pacientes menores de um ano, com destaque para a faixa neonatal (3,4%). Deve-se destacar o curso natural da doença cardíaca congênita, onde aproximadamente 20 a 30% evoluem para o óbito antes do primeiro mês de vida quando não tratados [2,3,4]. O maior número de pacientes situado na faixa etária entre um e cinco anos de idade parece refletir as dificuldades encontradas no diagnóstico precoce das cardiopatias congênitas e, mais ainda, no acesso ao tratamento de alta complexidade.

Um levantamento nacional da Sociedade Brasileira de Cirurgia Cardiovascular, datado de 2002, estima que a população neonatal atendida pela cirurgia cardíaca foi de 8,3%, entre os anos de 1999 a 2002, e atingiu 45% quando considerados os menores de um ano. Entretanto, persiste ainda uma população de maiores de 20 anos, portadora da doença congênita cardíaca, que perfaz 20% do total de atendimentos na cirurgia cardiovascular, demonstrando que ainda há dificuldade de acesso da população a este tipo de tratamento [21].

Não há relatos na literatura da associação direta entre a variável sexo e presença de cardiopatia congênita, porém, é sabido que determinados defeitos cardíacos congênitos prevalecem discretamente em determinado sexo [1, 2, 3,4.]

As malformações congênitas podem apresentar-se associadas a outras anomalias congênitas em incidências que variam de 9 a 24% [1,2,27]; no presente estudo encontrou-se esta associação em percentuais compatíveis (11% dos pacientes).

Quanto ao tipo de cardiopatia, encontrou-se compatibilidade dos resultados do da pesquisa com a literatura mundial – maior ocorrência de cardiopatias acianogênicas e consequentemente de hiperfluxo pulmonar [1,2,3,4].

Chama atenção a freqüência maior de procedimentos cirúrgicos para portadores de Persistência de Canal Arterial (PCA), divergente de estudos nacionais e internacionais onde a abordagem percutânea tem dispensado a conduta cirúrgica [28].

A literatura sugere que a correção cirúrgica seja preferida, sempre que possível, em relação às cirurgias paliativas [1, 2, 11,13] . Esta premissa está claramente atestada no estudo do HU-UFMA, já que a cirurgia corretiva foi responsável por 93% das cirurgias realizadas nesta população. Deve-se destacar que o procedimento cirúrgico paliativo mais comum está diretamente relacionado ao diagnóstico de cardiopatia cianogência de hipofluxo pulmonar[2, 3,8,11]

No estudo analítico dos dados, buscando as associações entre óbito e as diferentes variáveis, observou que o sexo, a procedência, ocorrência de outra malformação congênita não se apresentaram como fatores de risco para óbito no período pós-operatório das cirurgias cardíacas, na população em estudo.

Deve-se destacar o estudo de Chang e colaboradores que demonstra ser o sexo feminino fator de risco para mortalidade em cardiopatias congênitas [29] .

No tratamento estatístico inicial (teste do qui-quadrado) houve associação significante entre a cardiopatia acianogênica e a mortalidade; no entanto, quando realizada a regressão logística, não se confirmou a associação.

Faz necessário destacar que, apesar da não significância estatística, os dados mostram mortalidade acima da média mundial no grupo das cardiopatias acianogênicas – pode-se atribuir esse fato à fase tardia em que estas cardiopatias

foram corrigidas em nosso serviço, quando os efeitos secundários do hiperfluxo pulmonar e da sobrecarga ventricular já estão estabelecidos; possibilidade esta que fica mais clara quando se analisa a faixa etária dos pacientes, e se observa a associação entre idade entre cinco e dez anos e óbito estatisticamente significante. A taxa de sobrevida geral encontrada em nosso serviço de cerca de 90% contrapõem-se a literatura mundial que contabiliza sobrevida para as cardiopatias acianogênicas em cerca de 100% dos casos [11, 12, 13,24.]

O presente estudo mostrou ainda a associação estatisticamente significativa entre o hipofluxo pulmonar e mortalidade, concordando com a maioria dos relatos que demonstra serem as cardiopatias cianogênicas as mais complexas, e que em sua maioria necessitam de cirurgia paliativa mais precocemente onde as condições clínicas são mais graves [2,3,7,11,12,13].

Em relação ao escore de RACHS-1[14], observa-se compatibilidade entre a categorização e a mortalidade esperada (maior mortalidade nas categorias mais elevadas que se configuram em maior risco). Porém, os percentuais de mortalidade por categoria foram indiscutivelmente mais elevados no estudo do HU-UFMA. Vale ressaltar que o estudo de referência para estabelecimento do escore de risco ajustado contou com amostra representativa – a população estudada no HU-UFMA foi restrita, além de referir-se a faixas etárias maiores que registram estados clínicos mais graves [14, 18,19]

Kang e colaboradores[30] apontam o tempo de CEC prolongado como fator de risco para o óbito hospitalar, assim como outros autores [10,12,13,31,32] associação esta encontrada em nosso estudo, que também demonstrou esta associação com o tempo de anóxia aumentado. Pode-se inferir que os tempos de CEC e anóxia

prolongados estejam associados às condições clínicas mais graves decorrentes de diagnósticos e condutas tardios.

As causas de óbito encontradas dentre o grupo estudado no HU-UFMA são semelhantes às relatadas na literatura [31,32,33,34].

7 CONCLUSÕES

Com o presente estudo, pode-se concluir que:

1- A maioria dos pacientes pediátricos submetidos à cirurgia cardíaca é do sexo feminino, na faixa etária de um a cinco anos, procedendo tanto da capital quanto do interior do estado do Maranhão;

2- A idade entre um e cinco anos, hipofluxo pulmonar, o tempo de CEC acima de 65 minutos e o tempo de anóxia maior que 35,5 minutos foram fatores de risco significantes para mortalidade nesta população;

3- A cardiopatia acianogênica mostrou significância apenas no tratamento estatístico inicial (teste do qui-quadrado), não se confirmando na análise de regressão logística;

4- Houve compatibilidade entre as categorias de risco mais elevado e o progressivo aumento de taxa de mortalidade, porém em percentuais mais elevados para o grupo em estudo.

7 CONSIDERAÇÕES FINAIS

A partir do presente estudo pode-se sugerir que :

A) O escore de RACHS-1, apesar de sua facilidade de aplicação, não se mostrou satisfatório na classificação de risco para mortalidade na população estudada;

B) O aumento da casuística e o tempo de seguimento mais prolongado garantirão a análise de sobrevida a médio e longo prazo;

C) Faz-se necessário a elaboração de um escore de risco nacional que contemple além do diagnóstico anatômico, outros aspectos relevantes como: idade, peso, estado nutricional, pressão pulmonar e patologias associadas, os quais são comuns no cenário das crianças cardiopatas brasileiras.

REFERÊNCIAS

1. EBAID M. **Cardiologia em Pediatria**. Temas Fundamentais.1ª ed., São Paulo: Roca, 2000.

2. SANTANA MVT. **Cardiopatias Congênitas no recém-nascido- diagnóstico e tratamento**. 1ª ed, São Paulo: Atheneu, 2000.

3. PERLOFF JK. **O reconhecimento clínico das Cardiopatias Congênitas**.3ª edição, São Paulo: Santos, 1987.

4. MACRUZ R & SNITCOWSKY R. **Cardiologia Pediátrica**. 1ª ed, São Paulo: Sarvier, 1983.

5. MEDEIROS SOBRINHO JH, FONTES VF, PONTES Jr SC. **Cardiopatias Congênitas**. 1ª ed, São Paulo: Sarvier, 1990.

6. ATIK E. Correlação clínico-radiológica em cardiopatias congênitas. **Arq Bras Cardiol**, 83(5),2004

7. SILVA CMC, GOMES LF. Reconhecimento clínico das cardiopatias congênitas. **Rev SOCESP**, set/out, 12(5), 2002

8. JATENE M. Tratamento cirúrgico das cardiopatias congênicas acianogênicas e cianogênicas. **Rev SOCESP**, set/out, 12(5), 2002.

9. LEITE HP, DE CAMARGO CARVALHO AC, FISBERG M. O estado nutricional de crianças portadoras de cardiopatias congênitas com shunt esquerda-direita. Importância da presença de hipertensão pulmonar. **Arq Bras Cardiol**. 1995 Nov;65(5):403-7.

10. REDDY VM, HANLEY FL. Cardiac surgery in infants with very low birth weight. **Semin Pediatr Surg**. 2000 May;9(2):91-5.

11. JATENE MB & CROTI UA. Tratamento cirúrgico das cardiopatias congênitas. In: **Manual de Cardiologia da SOCESP**, 2005. Manole, São Paulo, 2005, pág 1380-94

12. CASTAÑEDA AR, JONAS RA, MAYER JE & HANLEY FL. **Cardiac Surgery of the neonate and infant**. 1ª ed, Filadélfia: WB Saunders, 1994.

13. CHANG AC, HANLEY FL, WERNOVSKY G, WESSEL D. **Pediatric Cardiac Intensive Care**. 1ª ed, Baltimore: Willians & Wilkins, 1998.

14. JENKINS KJ, GAUVREAU K, NEWBURGER JW, SPRAY TL, MOLLER JH, IEZZONI LJ. Consensus-based method for risk adjustment for surgery for congenital heart disease. **J Thorac Cardiovasc Surg** 2002; 123:110-8.

15. LACOUR-GAYET F, CLARKE D, JACOBS J, COMAS J, DAEBRITZ S, DAENEN W ET AL. The Aristotle score: a complexity-adjusted method to evaluate surgical results. **Eur J Cardiothorac Surg** 2004; 25:911-24.

16. WILLIAMS WG. Surgical outcomes in congenital heart disease: expectations and realities. **Eur J Cardiothorac Surg** 2005, 27:937-44.

17. SEGESSER LK. Aristotle scores in congenital heart surgery. **Eur J Cardiothorac Surg** 2004, 28:909-11.

18. LARSEN SH, PEDERSEN J, JACOBSEN J, JOHNSEN SP, HANSE OK, HJORTDAL V. The RACHS-1 risk categories reflect mortality and length of stay in a Danish population of children operated for congenital heart disease. **Eur J Card Thorac Surg** 2005(28):877-81.

19. BOETHIG D, JENKINS KJ, HECKER H,THIES WR, BREYMANN t. The RACHS-1 risk categories reflect mortality and length of hospital stay in a large German pediatric cardiac surgery population**. Eur J Card Thorac** 2004(26):12-7.

20. HEWITSON J, BRINK J, ZILLA P. The challenge of pediatric cardiac services in the developing world. **Semin Thorac Cardiovasc Surg**. 2002 Oct;14(4):340-5.

21. PINTO Jr VC, DAHER CV, SALLUM FS, JATENE MB, CROTI UA. Situação das cirurgias cardíacas congênitas no Brasil. **Rev Bras Cir Cardiovasc** 2004; 19(2), 2004.

22. KIRKLIN JW & KOUCHOUKOS NT. Kirklin/Barrat-Boyes **Cardiac Surgery**: morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results and indications. Pennnssylvania, EUA, Elsevier, 2003;

23. SUPORTE AVANÇADO DE VIDA EM PEDIATRIA. **Manual de Condutas**; Academia Americana de Pediatria, Associação Americana do Coração e Fundação Interamericana do Coração, 1997.

24. MELO CS. **Temas de Marcapasso**.1ª ed, São Paulo: Lemos, 2001.

25. SPIEGELHALTER DJ. Mortality and volume of cases in pediatric cardiac surgery: retrospective study based on routinely collected data. **BMJ** 2002;324:261-4;

26. ALLEN SW, GAUVREAU K, BLOOM BT, JENKINS KJ. Evidenced-based referral results in significant reduced mortality after congenital heart surgery. **Pediatrics** 2003, 112;1:24-8.

27. CALDERÓN-COLMENERO J, FLORES A, RAMIREZ S, PAMIÑO-BAHENA E, ZABAL C, GARCÍA-MONTES JA et al. Resultados en la corrección quirúrgica de la cardiopatia congenita en el síndrome de Down. **Arch Card Mexico** 2004; 74(1):39-44.

28. FONTES VF, PEDRA CAC. Estudos hemodinâmicos e terapêutica invasiva percutânea nas cardiopatias congênitas. In: **Tratado de Cardiologia da SOCESP**. 1ª ed. Sâo Paulo: Manole 2005:1360-79.

29. CHANG RKR, CHEN AY, KLITZNER TS. Female sex as a risk factor for in-hospital mortality among children undergoing cardiac surgery. **Circulation** 2002, 17:1514-22.

30. KANG N, COLE T, TSANG V. Risk stratification in paediatric open-heart surgery. **Eur J Cardiothorac Surg** 2004; 26:3-11.

31. WELSBY IJ, BENNETT-GUERRERO E, ATWELL D, WHITE WD, NEWMAN MF, SMITH PK,MYTHEN MG. The Association of complication type with mortality and prolonged stay after cardiac surgery with cardiopulmonary bypass. **Anesth Analg** 2002, 5:1072-8.

32. AYLIN P,BOTTLE A, JARMAN B, ELLIOTT P. Paediatric cardiac surgical mortality in England after Britol: descriptive analysis of hospital episode statistics 1991-2002. **BMJ** 2004, 329:825-30.

33. JENKINS JK, NEWBURGER JW,LOCK JE, DAVIS RB, COFFMAN GA, IEZZONI LI. In-hospital mortality for surgical repair of congenital heart defects: preliminary observations of variation by hospital caseload. **Pediatrics** 1995, 95(3):323-30.

34. WELKE KF,SHEN I, UNGERLEIDER R. Current assessment of mortality rates in congenital cardiac surgery. **Ann Thorac Surg** 2006;82:164-71.

APÊNDICE

APÊNDICE A

UNIVERSIDADE FEDERAL DO MARANHÃO
CENTRO DE CIÊNCIAS BIOLÓGICAS E DA SAÚDE
MESTRADO EM SAÚDE MATERNO INFANTIL
Pesquisa: Evolução pós-operatória imediata de portadores de cardiopatias congênitas submetidos à cirurgia cardíaca no HU-UFMA.

FICHA DE COLETA DE DADOS

I-DADOS DE IDENTIFICAÇÃO

A- Nome _____

B-Sexo: 1-M 2-F

C- Procedência: 1- Capital 2-Interior _____ 3-Outro estado_____

D-Idade:_____ E-Peso _____ F- MALFORMAÇÃO ASSOC._____

II-DADOS DE CIRURGIA(data da cirurgia: __/__/__)

A-Cardiopatia Congênita: 1-Acianogênica 2-Cianogênica

B-Fluxo Pulmonar: 1-Hiperfluxo 2-Hipofluxo

C-Tipo de cirurgia: 1-Corretiva 2-Paliativa

D-Tempo de CEC_____ E-Tempo de Anoxia____

F-Complicações: 1-Nenhuma 2-Hipotensão 3-Taquiarritmia
4-Bradiarritmia 5-Hipertensão 6-ICC

H-Diagnóstico anatômico_____ I-RACHS-1_____

III-DADOS DE PÓS-OPERATÓRIO IMEDIATO

A-Tempo de permanência em UTI:_____

B-Tempo de permanência hospitalar:_____

C-Tempo de extubação _____

D-Óbito: 1-Sim 2-Não Causa:_____

E-Complicações: 1-Nenhuma 2-Hipotensão 3-Hipertensão
4-Reintubação 5-Bradiarritmia 6-Taquiarritmia
7-Infecções 8-ICC

ANEXO

ANEXO 1