



UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
ESCOLA DE ENFERMAGEM

LUCINÉIA SANTOS DA SILVA

**FATORES ASSOCIADOS AO ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL ISQUÊMICO EM
CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM TETRALOGIA DE FALLOT**

SALVADOR
2021

LUCINÉIA SANTOS DA SILVA

**FATORES ASSOCIADOS AO ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL ISQUÊMICO EM
CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM TETRALOGIA DE FALLOT**

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Enfermagem e Saúde da Escola de Enfermagem da Universidade Federal da Bahia como requisito de aprovação para obtenção do grau de mestra em Enfermagem e Saúde na Área de concentração “Enfermagem, Cuidado e Saúde”, Linha de pesquisa “Cuidado na Promoção à Saúde, Prevenção, Controle e Reabilitação de Agravos em Grupos Humanos”.

Orientadora: Profa. Dra. Ridalva Dias Martins

Coorientadora: Profa. Dra. Márcia Maria Carneiro Oliveira

SALVADOR

2021

Ficha catalográfica elaborada pelo Sistema Universitário de Bibliotecas (SIBI/UFBA),
com os dados fornecidos pelo(a) autor(a).

Silva, Lucinéia Santos da
Fatores associados ao Acidente Vascular Cerebral
isquêmico em crianças e adolescentes com Tetralogia de
Fallot / Lucinéia Santos da Silva. -- Salvador, 2021.
89 f.

Orientadora: Ridalva Dias Martins.
Coorientadora: Márcia Maria Carneiro Oliveira.
Dissertação (Mestrado - Programa de Pós-graduação em
Enfermagem e Saúde) -- Universidade Federal da Bahia,
Escola de Enfermagem, 2021.

1. Criança. 2. Adolescente. 3. Tetralogia de
Fallot. I. Martins, Ridalva Dias. II. Oliveira,
Márcia Maria Carneiro. III. Título.

LUCINÉIA SANTOS DA SILVA

FATORES ASSOCIADOS AO ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL ISQUÊMICO EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM TETRALOGIA DE FALLOT

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Enfermagem e Saúde da Escola de Enfermagem da Universidade Federal da Bahia como requisito de aprovação para obtenção do grau de mestra em Enfermagem e Saúde na Área de concentração “Enfermagem, Cuidado e Saúde”, Linha de pesquisa “Cuidado na Promoção à Saúde, Prevenção, Controle e Reabilitação de Agravos em Grupos Humanos”.

Aprovada em 23 de março de 2021.

BANCA EXAMINADORA

Ridalva Dias Martins - Orientadora *Ridalva Dias Martins*

Doutora em Biotecnologia em Saúde e Medicina Investigativa pela Fundação Oswaldo Cruz-Bahia. Professora Adjunta da Escola de Enfermagem da Universidade Federal da Bahia

Fransley Lima Santos - 1ªexaminador *Fransley Lima Santos*

Doutor em Saúde Coletiva pela Faculdade de Medicina da Universidade Estadual de Campinas. Professor Adjunto da Escola de Enfermagem da Universidade Federal da Bahia.

Maria Carolina Ortiz Whitaker – 2ª examinadora *Maria Carolina Ortiz Whitaker*

Doutora em Enfermagem Materno Infantil e Saúde Pública pela Escola de Enfermagem de Ribeirão Preto - USP. Professora Adjunta da Escola de Enfermagem da Universidade Federal da Bahia

Cláudia Geovana da Silva Pires (Suplente) *Cláudia Geovana da Silva Pires*

Doutora em Enfermagem pela Universidade Federal da Bahia. Professora Adjunta IV da Escola de Enfermagem da Universidade Federal da Bahia.

DEDICATÓRIA

Lúcia, minha mãe, amor infinito, que sempre acreditou em mim. Obrigada por tanto amor, doação e por todos os ensinamentos repassados. Sempre será meu exemplo maior de força, fé, generosidade e humildade!!!
(in memoriam)

Todas crianças e adolescentes portadoras de cardiopatias congênitas, em especial aquelas com **tetralogia de Fallot**.

AGRADECIMENTOS

Agradeço primeiramente a Deus, pela minha existência e o auxílio dos bons irmãos de luzes por ter me dado força e perseverança para galgar esse objetivo por mim tão almejado.

A minha orientadora Profa. Dra. Ridalva Dias Martins por todos os conhecimentos compartilhados, pela imensa sabedoria e por saber conduzir todo aprendizado com muita maestria e de forma acolhedora.

A minha coorientadora Profa. Dra. Márcia Maria Carneiro Oliveira por toda sabedoria, generosidade, incentivo, conhecimentos e parceria nas valiosas orientações, contribuindo de forma significativa para a construção deste estudo, como para meu desenvolvimento intelectual.

Aos membros da banca, Profa. Dra. Maria Carolina Ortiz Whitaker, Profa. Dra. Cláudia Geovana da Silva Pires e Prof. Dr. Fransley Lima Santos pelas valiosas contribuições para a excelência deste estudo;

A minhas irmãs Luciene, Lucidalva e Luciana pelo amor, cuidado, incentivo e apoio incondicional. Amores da minha vida!!!!!!

Aos meus pais do coração, Jaguaraci, Reinaldo e em especial a Zelândia (in memoriam) por todo zelo, incentivo e apoio em toda minha trajetória pessoal e acadêmica.

Ao Grupo Crescer EEUFBA, por todo aprendizado e experiências repassados, o que foi fundamental para o meu crescimento acadêmico e profissional.

Ao Curso de Formação Pré Acadêmico de Acesso à Pós-graduação Abdias Nascimento, em especial, a Profa. Dra. Climene Laura de Camargo e a Profa. Dra. Nadirlene Pereira Gomes por todos os conhecimentos adquiridos e pelos incentivos pela busca do Mestrado.

Marimeire, pelo apoio, amizade e parcerias na elaboração de artigos, cursos e eventos acadêmicos que enriqueceram minha vivência no Mestrado.

Aos meus colegas do Mestrado por todos os momentos de estudos, experiências e incentivos compartilhados.

Ao Programa de Pós-graduação da Escola de Enfermagem da UFBA, professores e funcionários da Escola de Enfermagem da UFBA por me oportunizarem um aperfeiçoamento de excelência.

Com vocês, divido a alegria desta experiência.

Ninguém vence sozinho...

Muito Obrigada a todas e todos!!!!!!

AGRADECIMENTO À AGÊNCIA DE FOMENTO

O presente estudo foi realizado com apoio financeiro da Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior - Brasil (CAPES) - Código de Financiamento 001.

“A persistência é o caminho do êxito.”

(CHAPLIN, 1997., 118p.)

RESUMO

SILVA, Lucinéia Santos da. **Fatores associados ao acidente vascular cerebral isquêmico em crianças e adolescentes com tetralogia de Fallot.** 2021. 89 f. Dissertação (Mestrado) - Curso de Enfermagem, Escola de Enfermagem, Universidade Federal da Bahia, Salvador, 2021.

O objetivo geral é verificar os fatores associados ao AVCI em crianças e adolescentes com tetralogia de Fallot em um ambulatório especializado em cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica no Nordeste do Brasil e traçados três objetivos específicos: 1º: Estimar a prevalência da T4F em crianças e adolescentes com cardiopatias congênitas; 2º: Estimar a prevalência do AVCI em crianças e adolescentes com T4F e 3º: Caracterizar as crianças e adolescentes com T4F e as complicações encontradas em relação a variáveis clínicas e demográficas. Trata-se de estudo quantitativo, de corte transversal, descritivo, realizado em um ambulatório especializado em cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica no Nordeste do Brasil. Incluiu amostra representada por todas as crianças e adolescentes com idade de zero a 19 anos com diagnóstico de tetralogia de Fallot acompanhadas nesse ambulatório especializado. Os dados foram obtidos através da consulta dos prontuários eletrônicos, e norteado por um formulário de elaboração própria. Inicialmente foi realizada uma análise descritiva univariada das variáveis clínicas e demográficas das crianças e adolescentes com T4F: frequências absoluta e relativa para variáveis categóricas; mediana e intervalo interquartil para variáveis numéricas. Na segunda etapa, foram efetuadas análise bivariada que consistiu em verificar os fatores associados ao acidente vascular cerebral isquêmico em crianças e adolescentes com T4F e aplicou-se o Teste Qui-quadrado de Pearson e ou Exato de Fisher. Todas as variáveis trabalhadas na análise bivariada foram incluídas no modelo multivariado de regressão logística. As que permaneceram no modelo final foram aquelas que se mostraram significantes ($p \leq 0,05$). Os resultados foram descritos em dois manuscritos que contemplaram os objetivos. Manuscrito 1: Respondeu os três objetivos específicos da dissertação. Dos 104 (15,5%) das crianças e adolescentes atendidas nesse ambulatório possuem o diagnóstico de tetralogia de Fallot, a maioria era do sexo masculino (59,6%) e com idade entre 10 e 19 anos (49%). Foram evidenciadas complicações como: acidente vascular cerebral isquêmico (6,7%), endocardite (2,9%) e insuficiência cardíaca (1,9%). Manuscrito 2: Respondeu diretamente o objetivo geral da dissertação. Presença de fatores clínicos, como a trombofilia e policitemia e, como complicação, a parada cardiorrespiratória são preditores independentes para acidente vascular cerebral isquêmico em crianças e adolescentes com T4F. Evidenciou-se alta prevalência da T4F e de complicações decorrentes desta cardiopatia. Com isso, é essencial que os profissionais e serviços de saúde estejam preparados para o atendimento dessas crianças e adolescentes e, sobretudo, políticas públicas voltadas para a população infantojuvenil com cardiopatia congênita urgentemente implementadas, a fim de promover a melhoria do cuidado e do acesso ao diagnóstico e ao tratamento.

Palavras-chave: Criança. Adolescente. Tetralogia de Fallot.

ABSTRACT

SILVA, Lucinéia Santos da. **Factors associated with ischemic stroke in children and adolescents with tetralogy of Fallot**. 2021. 89 p. Dissertation (Master) - Nursing Course, School of Nursing, Federal University of Bahia, Salvador, 2021.

The general objective was to verify the factors associated with stroke in children and adolescents with tetralogy of Fallot in an outpatient clinic specialized in pediatric cardiology and cardiovascular surgery in Northeast Brazil and outlined three specific objectives: 1st: Estimate the prevalence of T4F in children and adolescents with congenital heart disease; 2nd: Estimate the prevalence of stroke in children and adolescents with T4F and 3rd: Characterize children and adolescents with T4F and the complications found in relation to clinical and demographic variables. This is a quantitative, cross-sectional, descriptive study, carried out in an outpatient clinic specialized in pediatric cardiology and cardiovascular surgery in Northeast Brazil. It included a sample represented by all children and adolescents aged zero to 19 years with a diagnosis of tetralogy of Fallot monitored in this specialized outpatient clinic. The data were obtained through the consultation of electronic medical records, and guided by an own elaboration form. Initially, a univariate descriptive analysis of the clinical and demographic variables of children and adolescents with T4F was performed: absolute and relative frequencies for categorical variables; median and interquartile range for numerical variables. In the second stage, a bivariate analysis was performed, which consisted of verifying the factors associated with ischemic stroke in children and adolescents with T4F and Pearson's Chi-square and Fisher's exact tests were applied. All variables worked on in the bivariate analysis were included in the multivariate model of logistic regression. Those that remained in the final model were those that proved to be significant ($p \leq 0.05$). The results were described in two manuscripts that contemplated the objectives. Manuscript 1: Answered the three specific objectives of the dissertation. Of the 104 (15.5%) of the children and adolescents treated at this clinic, they have the diagnosis of tetralogy of Fallot, the majority were male (59.6%) and aged between 10 and 19 years (49%). Complications such as: ischemic stroke (6.7%), endocarditis (2.9%) and heart failure (1.9%) were evidenced. Manuscript 2: Directly answered the general objective of the dissertation. Presence of clinical factors, such as thrombophilia and polycythemia and, as a complication, cardiorespiratory arrest are independent predictors for ischemic stroke in children and adolescents with T4F. There was a high prevalence of T4F and complications resulting from this heart disease. Thus, it is essential that health professionals and services are prepared to care for these children and adolescents and, above all, public policies aimed at the children and adolescents with congenital heart disease urgently implemented, in order to promote the improvement of care and access to health care. diagnosis and treatment.

Keywords: Child. Adolescent. Tetralogy of Fallot

LISTA DE TABELAS

- Tabela 1.** Distribuição de crianças e adolescentes com tetralogia de Fallot atendidos num ambulatório especializado em cardiologia pediátrica, quanto a características demográficas, clínicas e complicações (2017-2019). Salvador, BA, Brasil, 2021. 46
- Tabela 1.** Associação das características demográficas, clínicas e complicações de crianças e adolescentes com tetralogia de Fallot de acordo com acidente vascular cerebral isquêmico (2017-2019). Salvador, BA, Brasil, 2021..... 58
- Tabela 2.** Análise multivariada das morbidades e complicações associadas com acidente vascular cerebral isquêmico em crianças e adolescentes com tetralogia de Fallot (2017-2019). Salvador, BA, Brasil, 2021..... 60

LISTA DE ABREVIATURAS

AVC - Acidente Vascular Cerebral
AVCI - Acidente Vascular Cerebral Isquêmico
CEC - Circulação Extracorpórea
CIV - Comunicação Interventricular
EI - Endocardite Infecciosa
IC - Insuficiência Cardíaca
IRA - Insuficiência Renal Aguda
OMS - Organização Mundial de Saúde
PCA - Persistência do Canal Arterial
PCR - Parada Cardiorrespiratória
PIBIC - Programa Institucional de Bolsas de Iniciação Científica
RMN - Ressonância Magnética Nuclear
SINASC - Sistema Nacional sobre Nascidos Vivos
SUS - Sistema Único de Saúde
T4F - Tetralogia de Fallot
TSVC - Trombose Sinovenosa Cerebral
VD - Ventrículo Direito
VE - Ventrículo Esquerdo
VSVD – Via de Saída do Ventrículo Direito

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	15
2 REVISÃO DE LITERATURA	18
2.1 CARDIOPATIA CONGÊNITA: TETRALOGIA DE FALLOT EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES	18
2.1.1 Definição	18
2.1.2 Fisiopatologia	19
2.1.3 Epidemiologia	20
2.1.4 Etiologia	20
2.1.5 Sinais e Sintomas	21
2.1.6 Diagnóstico	22
2.1.7 Tratamento	24
2.2 ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL ISQUÊMICO EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM CARDIOPATIA CONGÊNITA/TETRALOGIA DE FALLOT: COMPLICAÇÃO PRINCIPAL.....	26
2.3. INSUFICIÊNCIA CARDÍACA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM CARDIOPATIA CONGÊNITA/TETRALOGIA DE FALLOT.....	30
2.4 ENDOCARDITE EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM CARDIOPATIA CONGÊNITA/TETRALOGIA DE FALLOT.....	32
2.5 PARADA CARDIORRESPIRATÓRIA/MORTE SÚBITA CARDÍACA NA CARDIOPATIA CONGÊNITA/TETRALOGIA DE FALLOT.....	34
2.6 INSUFICIÊNCIA RENAL AGUDA NA CARDIOPATIA CONGÊNITA/TETRALOGIA DE FALLOT.....	35
2.7 O PAPEL DA ENFERMEIRA E DA EQUIPE MULTIPROFISSIONAL EM AMBULATÓRIO ESPECIALIZADO EM CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA	36
3 MÉTODO	38
3.1 TIPO DE ESTUDO	38
3.2 LOCAL DO ESTUDO	38
3.3 PARTICIPANTES.....	39
3.4 CRITÉRIOS DE ELEGIBILIDADE.....	39
3.5 FONTE, INSTRUMENTO E COLETA DE DADOS.....	39
3.6 VARIÁVEIS DO ESTUDO.....	39

3.7 TRATAMENTO E ANÁLISE DOS DADOS.....	40
3.8 ASPECTOS ÉTICOS	40
4 RESULTADOS	41
4.1 MANUSCRITO 1 - PERFIL DEMOGRÁFICO E CLÍNICO DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM TETRALOGIA DE FALLOT	41
4.2 MANUSCRITO 2 - FATORES ASSOCIADOS AO ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL ISQUÊMICO EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM TETRALOGIA DE FALLOT.....	54
5 CONCLUSÃO	63
REFERÊNCIAS	65
APÊNDICE A - Instrumento de pesquisa	86
ANEXO A – Parecer do Comitê de Ética em Pesquisa	87

1 INTRODUÇÃO

As cardiopatias congênitas permanecem como um grave problema de saúde pública mundial e, é definido como uma ou mais anormalidades na estrutura cardíaca ou da função cardiocirculatória presente desde o desenvolvimento intraútero (OLIVEIRA *et al.*, 2018; BELO; OSELAME; NEVES, 2016), com incidência elevada, as doenças cardíacas congênitas, apresentam altos índices de morbimortalidade, principalmente na população infantojuvenil.

Mundialmente, estima-se a taxa de incidência das doenças cardíacas congênitas em torno de 5 a 8 casos por cada mil nascidos vivos (NISSELROOIJ *et al.*, 2020). No Brasil são 2,8 milhões de nascidos vivos anualmente, pode-se estimar o aparecimento de quase 29 mil novos casos de cardiopatias congênitas, representando a principal causa de malformações congênitas, em torno de 40%, (ROSA RCM *et al.*, 2013; BRASIL, 2017a).

Sendo considerada, a primeira causa de morbimortalidade na infância, entre as anomalias congênitas (ROSA RCM *et al.*, 2013), esses números são mais alarmantes em países de média e baixa renda, a exemplo, da Turquia, Brasil e Nigéria, devido à dificuldade de acesso aos serviços especializados e dos cuidados de saúde (GUNDOGDU *et al.*, 2019; HUBER *et al.*, 2010; ANIMASAHUN; MADISE-WOBO; KUSIMO, 2017).

Dentre as doenças cardíacas congênitas, têm-se a tetralogia de Fallot (T4F) que consistem na presença de quatro anomalias cardíacas específicas associadas: existência de comunicação interventricular (CIV); a dextroposição da aorta com origem biventricular da valva aórtica; a hipertrofia de ventrículo direito (VD) e pela obstrução da via de saída do ventrículo direito (VSVD), ocasionado pela estenose infundibulovalvar pulmonar em graus variáveis (SONG *et al.*, 2015; FURLANETTO; BINOTTO, 2012).

Considerada a doença cardíaca congênita cianogênica mais comum, a T4F ocorre em cerca de 3 em cada 10.000 nascidos vivos e representa de 7% a 10% de todas as malformações cardíacas congênitas em crianças (BAILLIARD; ANDERSON, 2009; VILLAFANE *et al.*, 2013). No Brasil, devido a uma provável subnotificação dos casos ou a falta de recentes estudos de projeção nacional sobre a incidência e prevalência das cardiopatias congênitas no país, não se tem o real conhecimento sobre a epidemiologia da T4F e de outros defeitos cardíacos congênitos.

Considerada uma cardiopatia complexa, a apresentação clínica da tetralogia de Fallot repercute de forma variável entre os pacientes e a fisiopatologia é dependente da magnitude de gravidade da obstrução da VSVD (MARTINS *et al.*, 2018; FRANÇA *et al.*, 2016). Tendo os

principais sintomas, como aumento gradativo da hipoxemia e diminuição do desempenho físico, relação direta com essa obstrução (MARTINS *et al.*, 2018).

O tratamento da T4F é a correção cirúrgica precoce, mas apesar disso, o tratamento é tardio para maioria dos pacientes de países em desenvolvimento (ERGÜN *et al.*, 2020). Sendo o ideal, sobretudo a cirurgia ocorrer ainda na infância.

Desta forma, a correção cirúrgica precoce possibilita tanto reduzir a exposição a hipoxemia crônica, característica principal da T4F, quanto ao surgimento de complicações, como choque, acidose, parada cardíaca ou agravo neurológico (BENUTE *et al.*, 2011; HEINISCH *et al.*, 2019), que repercutem na sobrevida dessas crianças e adolescentes, quanto influenciam negativamente na sua qualidade de vida e de suas famílias.

Como enfermeira pediátrica, durante atuação em unidades de internação pediátrica e posteriormente em um ambulatório/pronto atendimento de um hospital pediátrico, filantrópico conveniado ao Sistema Único de Saúde (SUS), referência no Estado da Bahia no atendimento de crianças e adolescentes em diversas especialidades, entre elas a cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica, me possibilitou que eu prestasse cuidados a muitas crianças e adolescentes com diagnóstico de tetralogia de Fallot.

Durante todo esse percurso observei que muitas dessas crianças e adolescentes já se encontravam hemodinamicamente instáveis ao adentrar a Instituição e com graves complicações que repercutiam na sobrevida e afetava sua qualidade de vida e de suas famílias, provocando dessa forma, em inúmeros casos com risco iminente de morte, caso conduta da equipe de saúde não fosse rapidamente adotada.

Em uma dessas situações, uma criança com tetralogia de Fallot adentrou o ambulatório/pronto atendimento com quadro clínico tão agravado que chegou ao serviço em parada cardiorrespiratória (PCR), local onde foi adotado todas as condutas para estabilização hemodinâmica do paciente, sendo posteriormente encaminhado para a unidade de terapia intensiva pediátrica da instituição para um melhor manejo do quadro, porém apesar de todos os esforços dispensados para o seu restabelecimento, alguns dias após admissão na UTI, ela acabou vindo à óbito. Esta experiência, então, é um dos aspectos que motivam a investigação

ora proposta e o que me levou a questionar quais são as complicações e os fatores desencadeantes que levam as crianças e adolescentes com tetralogia de Fallot a chegarem nos serviços especializados de cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrico com sérios agravos.

A produção de conhecimento sobre a tetralogia de Fallot e suas possíveis complicações em crianças e adolescentes é de suma importância para a saúde pública. Baseado nisso, o presente estudo justifica-se, visto que, a T4F e suas complicações acarretam em ônus físico e

social e na elevação dos custos assistenciais referente ao tratamento e na reabilitação de sequelas, caso existentes, especialmente em se tratando do acidente vascular cerebral isquêmico.

Sendo extremamente necessário, que os profissionais de saúde reconheçam precocemente os fatores associados ao AVCI em crianças e adolescentes com T4F, já que as sequelas incapacitantes, consequência comumente observada após esse agravo, podem perdurar por um determinado tempo e tornarem-se permanentes ocasionando comprometimentos no desenvolvimento neuropsicomotor e cognitivo pleno dessas crianças e adolescentes, e dessa forma influenciar negativamente a sua qualidade de vida e de suas famílias.

Apesar da importância da temática, percebeu-se uma escassez da produção científica, especialmente relacionadas ao Acidente Vascular Cerebral Isquêmico (AVCI), complicação principal do estudo em crianças e adolescentes com tetralogia de Fallot. Por meio do levantamento bibliográfico nas bases de dados da Biblioteca Virtual de Saúde (BVS) e PubMed utilizando-se os descritores e MeSH: Tetralogy of Fallot, stroke, ischemic stroke, stroke pediatric, child e adolescent, observou-se uma lacuna relacionada ao tema, sendo encontrado apenas três artigos e todos os achados são internacionais (BHATNAGAR *et al.*, 2013; SIPAHI *et al.*, 2009; SHAMBHAVI; UDAWAT; SITARAMAN, 2017).

Nesse sentido, considerando que existem lacunas na literatura, tais resultados instituem considerável relevância à pesquisa e, poderá contribuir para a identificação e compreensão do perfil clínico, demográfico e das complicações ocorridas em crianças e adolescentes com tetralogia de Fallot e identificar fatores demográficos, clínicos e complicações associados ao AVCI nesta população. Além de estimular maior nível de informação aos profissionais de saúde, a respeito das complicações encontradas em crianças e adolescentes com T4F, e consequentemente estruturar os processos relacionados à prevenção e à assistência dos casos.

Diante do exposto, levanta-se como questão de pesquisa: quais os fatores associados ao acidente vascular cerebral isquêmico em crianças e adolescentes com tetralogia de Fallot?

Definiu-se, portanto, como objetivo geral: verificar os fatores associados ao acidente vascular cerebral isquêmico (AVCI) em crianças e adolescentes com tetralogia de Fallot em um ambulatório especializado em cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica no Nordeste do Brasil.

E os objetivos específicos:

- Estimar a prevalência da T4F em crianças e adolescentes com cardiopatias congênitas;

- Estimar a prevalência do AVCI em crianças e adolescentes com T4F;
- Caracterizar as crianças e adolescentes com T4F e as complicações encontradas em relação a variáveis clínicas.
- Caracterizar as crianças e adolescentes com T4F e as complicações encontradas em relação a variáveis demográficas.

2 REVISÃO DE LITERATURA

2.1 CARDIOPATIA CONGÊNITA: TETRALOGIA DE FALLOT EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES

2.1.1 Definição

Dentre todas as malformações que ocorrem durante o desenvolvimento *in utero*, as cardiopatias congênitas, aquelas definidas como uma ou mais anormalidades na estrutura cardíaca e de seus vasos sanguíneos (SOARES, 2018), continua sendo um grave problema de saúde pública em todo o mundo.

As cardiopatias congênitas são classificadas em acianogênicas ou cianogênicas. Nas cardiopatias cianogênicas, categoria que a T4F está contida, a cianose é presente desde o nascimento, e o nível de complexidade e gravidade são descritas como maiores, resultando em alterações hemodinâmicas significativas e que acarreta em crescente agravamento do quadro clínico (PEDRA *et al.*, 2019).

A tetralogia de Fallot foi descrita pela primeira vez pelo anatomista dinamarquês Dane Niels Stensen, em 1673, mas foi o médico Etienne-Louis Arthur Fallot em 1888 quem detalhou e agrupou as quatro principais alterações morfofuncionais cardíacas: CIV, a obstrução da VSVD, a dextroposição da aorta e a hipertrofia do VD e a diferenciou de outras cardiopatias cianogênicas previamente estudadas (CHANDRASEKARAN; WILDE; MCCREA, 2007; DIAZ-FRIAS; GUILLAUME, 2021).

Do ponto de vista embriológico, a junção das quatro anomalias cardíacas, ocorre pelo desvio ântero-cefálico do septo da VSVD que resultam na CIV e na dextroposição da aorta e que associado à hipertrofia das trabeculações septoparietais, decorre na obstrução da VSVD, e consequentemente na hipertrofia do VD (AGUIRREZABALAGA *et al.*, 2020; BAILLIARD; ANDERSON, 2009).

Entre as quatro anomalias cardíacas descritas na T4F, a CIV ampla, se caracteriza pela existência de uma abertura ou orifício entre os ventrículos esquerdo e o direito, permitindo que o sangue não oxigenado no VD flua para o ventrículo esquerdo (BOMASSI *et al.*, 2015; BAILLIARD; ANDERSON, 2009).

Outro defeito cardíaco associado à T4F, a obstrução da VSVD dificulta o fluxo sanguíneo do VD para a artéria pulmonar durante a sístole, e essa estenose está presente em indivíduos acometidos pela T4F em graus variados (GU *et al.*, 2017; BOMASSI *et al.*, 2015).

Outra anomalia encontrada na T4F, a dextroposição da aorta, se caracteriza pelo desalinhamento da aorta para a direita na saída do coração, o que faz com que a aorta receba o fluxo sanguíneo da circulação pulmonar e sistêmica proveniente dos ventrículos direito e esquerdo, respectivamente (GUYTON; HALL, 2017). Reduzindo, desta forma, o aporte de oxigênio entregue para os órgãos e tecidos.

Por último, a hipertrofia do VD consequência hemodinâmica das malformações cardíacas citadas, ocorre pelo bombeamento de grandes volumes de sangue contra a alta pressão na aorta, ocasionando dessa forma o aumento da espessura das paredes do VD (GUYTON; HALL, 2017; BAILLIARD; ANDERSON, 2009).

2.1.2 Fisiopatologia

A fisiopatologia presente na T4F é dependente da magnitude do grau de obstrução da VSVD, que varia do grau de obstrução leve até a forma mais grave, a atresia pulmonar (FRANÇA *et al.*, 2016; LEONARDI *et al.*, 2019). Onde a direção do fluxo sanguíneo pulmonar é determinada pelo caminho de menor resistência logo após o nascimento, e quanto maior o shunt direita-esquerda, menor será o fluxo sanguíneo pulmonar (WISE-FABEROWSKI; ASIJA; MCELHINNEY, 2019), onde a fisiopatologia e manifestação clínica da T4F depende principalmente do grau dessa estenose pulmonar.

Se a estenose pulmonar é discreta, condição encontrada em pacientes com tetralogia de Fallot acianótico, denominado de “Pink” Fallot, o shunt é da esquerda para a direita e obstrução mínima do fluxo sanguíneo pulmonar, mas se a estenose da VSVD é moderada, o shunt se faz da direita para a esquerda, o paciente é cianótico - Fallot clássico (SPRENGERS; ROEST; KROFT, 2017).

Nos casos de Fallot extremo, variação mais grave da T4F, a obstrução da VSVD é grave ou totalmente obstruída – atresia pulmonar e todo o volume do retorno venoso sistêmico é desviado para a esquerda pela CIV e com fluxo pulmonar dependente da permeabilidade do

canal arterial ou da existência de múltiplas artérias colaterais aorta-pulmonares (SPRENGERS; ROEST; KROFT, 2017; CHANDRASEKARAN; WILDE; MCCREA, 2007).

Ademais, os quatro defeitos cardíacos presentes em indivíduos com T4F podem ser associados a outras anomalias cardíacas, a exemplo do forame oval patente (FOP) e a comunicação interatrial (CIA), sendo essa apresentação observada em aproximadamente 15% dos casos de T4F associada a outras cardiopatias, e quando observada associada à T4F é denominada pentalogia de Fallot (RAO, 2019; ANIMASAHUN *et al.*, 2015).

2.1.3 Epidemiologia

Apesar da tetralogia de Fallot ser considerada como um evento raro, estudos nacionais e internacionais demonstram que é a doença cardíaca congênita cianogênica mais comum no mundo (SHAABAN *et al.*, 2020; VEN *et al.*, 2019; PFEIFFER *et al.*, 2010; ABQARI *et al.*, 2016).

Nos poucos estudos brasileiros de base populacional utilizando dados do Sistema Nacional sobre Nascidos Vivos (SINASC) sobre a prevalência da cardiopatia congênita em nível nacional e realizados nos estados do Rio de Janeiro e Paraná evidenciou-se uma taxa de prevalência da tetralogia de Fallot com percentuais de 0,34%, 0,41% e 3,2%, respectivamente (PINTO JÚNIOR *et al.*, 2015; GUITTI, 2000; CATARINO *et al.*, 2017).

Porém os estudos internacionais demonstram uma taxa de prevalência relativamente maior, variando entre 0,47%, e 9,3% (SUN PF *et al.*, 2017; MELO *et al.*, 2020; PFITZER *et al.*, 2017), fato que pode ser explicado pela possível subnotificação dos casos da T4F e de outras cardiopatias congênicas no SINASC, ocasionado sobretudo pelo diagnóstico tardio no período pré-natal ou logo após o nascimento e pela falta de um registro oficial específico que compile todos os dados referentes a doenças cardíacas congênicas.

2.1.4 Etiologia

Igualmente, a outras doenças cardíacas congênicas, a maioria dos casos de T4F tem a etiologia desconhecida. Porém, os estudos presumem que as causas da cardiopatia congênita sejam multifatoriais, dependente de fatores genéticos e não genéticos (SALIBA *et al.*, 2020; COWAN; WARE, 2015, LAHM *et al.*, 2015).

Essa imprecisão na identificação correta da causa do defeito cardíaco pode ser devido à complexidade e a gama de doenças cardíacas congênicas existentes e uma rede genética complexa durante a formação do coração no desenvolvimento embrionário (SALIBA *et al.*, 2020; HARTMAN *et al.*, 2011).

Em relação aos fatores genéticos, as aneuploidias, como a trissomia 21 (síndrome de Down), a trissomia 18 (síndrome de Edward) e a trissomia 13 (síndrome de Patau) são os mais comumente associados a doença cardíaca congênita (ROSA RFM *et al.*, 2013; HARTMAN *et al.*, 2011; TREVISAN *et al.*, 2014).

Porém, defeitos cardíacos conotrunciais, grupo diversificado de doenças que envolvem malformações das vias de saída do coração e tendo a tetralogia de Fallot, como a mais comum, é bastante associado à síndrome de deleção 22q11.2 (PIERPONT *et al.*, 2018; TREVISAN *et al.*, 2014; HARTMAN *et al.*, 2011).

A síndrome de deleção 22q11.2, também conhecida, como síndrome DiGeorge ou velocardiofacial é caracterizada por uma grande variabilidade de espectro clínico e de fenótipo, onde defeitos cardíacos do tipo conotrunciais, são uns dos achados mais comuns, entretanto, dismorfias faciais, defeitos no palato, atraso no desenvolvimento neuropsicomotor e cognitivo, também podem ser encontrados (CANDEIAS, 2016; BELANGERO *et al.*, 2009; ROSA *et al.*, 2011).

É considerada uma síndrome rara na população em geral. Porém os achados estimam que a síndrome de deleção 22q11.2 ocorre em até 20% dos indivíduos com T4F (WISE-FABEROWSKI; ASIJA; MCELHINNEY, 2019; ANIMASAHUN *et al.*, 2016).

Além dos fatores genéticos citados, os fatores não genéticos, tais como: idade materna avançada, diabetes mellitus pré-gestacional; a consanguinidade; a ingestão de ácido retinóico; a infecção viral materna, como rubéola e sarampo nos três primeiros meses da gestação, o consumo de álcool e tabagismo materno e outras drogas são conhecidos fatores de risco para cardiopatia congênita (ABQARI *et al.*, 2016, COWAN; WARE, 2015; HUBER *et al.*, 2010, SUN *et al.*, 2015).

Não obstante, a isso a literatura recente tem trazido sobre a influência dos fatores paternos não genéticos para a doença cardíaca congênita, entre os quais a idade avançada paterna, o tabagismo paterno, exposição ocupacional/ambiental a agentes teratogênicos, como ftalatos e os compostos alquilfenólicos ou drogas estão associados ao risco aumentado dos filhos nascerem com uma doença cardíaca congênita (PENG *et al.*, 2019; WANG *et al.*, 2015; WIJNANDS *et al.*, 2014). Dando mais evidência que os fatores maternos e paternos devem ser enfatizados conjuntamente na investigação dos fatores de risco para cardiopatia congênita.

2.1.5 Sinais e Sintomas

Como citado anteriormente, a sintomatologia da tetralogia de Fallot depende do grau de obstrução da VSVD. Nos casos de obstrução leve e moderada, um sopro sistólico tende a ser o

único achado encontrado, e a cianose é comumente observada nas semanas ou meses subsequentes após o nascimento (DIAZ-FRIAS; GUILLAUME, 2021; ANIMASAHUN *et al.*, 2016), período este, que pode ocorrer o aumento progressivo do grau da estenose pulmonar, tornando a cianose mais presente.

Entretanto, se há presença de estenose pulmonar grave ou completa, a T4F com atresia pulmonar, a cianose acentuada é observada em neonatos, logo após o nascimento, evidente sinal de alerta, contudo esse sintoma pode ser retardado nas primeiras horas ou dias de vida do recém-nascido, graças a persistência do canal arterial (PCA) em alguns neonatos acometidos pela T4F, e que possibilita o fluxo sanguíneo pulmonar adequado nesse período (SHAABAN *et al.*, 2020; ANIMASAHUN *et al.*, 2016).

Em geral, os principais sintomas da tetralogia de Fallot são: a cianose crônica, o aumento gradativo da hipoxemia, a dispneia e a sudorese excessiva durante a amamentação e ou alimentação, o baixo desenvolvimento pômbero-estatural, o hipocratismo digital, a diminuição do desempenho físico e a policitemia compensatória que podem causar eventos isquêmicos, principalmente os neurológicos (MARTINS *et al.*, 2018; PFEIFFE, 2010).

Nos indivíduos com T4F, crises hipercianóticas, episódios súbitos de cianose e hipóxia graves, resultantes de um aumento na resistência pulmonar ou diminuição da resistência vascular sistêmica podem ser observadas (DIAZ-FRIAS; GUILLAUME, 2021). Essas crises, principalmente são desencadeadas nos quadros de agitação, choro intenso, nos quadros de desidratação, durante a alimentação e até mesmo no esforço defecatório e que podem, quando não tratada, levar a prostração, a síncope, a lesão cerebral por hipóxia e ocasionalmente levar a parada cardiorrespiratória e até a morte (SPRENGERS; ROEST; KROFT, 2017; RAO, 2019).

2.1.6 Diagnóstico

O diagnóstico da T4F pode ser feito no pré-natal e no período pós-natal. No período pré-natal, a ecocardiografia fetal desempenha um importante papel na elucidação do diagnóstico da T4F na vida intraútero, e pode ser realizada de forma precoce, a partir da 14^a semana de gestação, quando o ultrassom obstétrico sugere a presença de algum defeito cardíaco no feto (DIAZ-FRIAS; GUILLAUME, 2021; PEDRA *et al.*, 2019; HERNANDEZ-ANDRADE *et al.*, 2017).

Basicamente após o nascimento, quando o aparecimento das manifestações clínicas da tetralogia de Fallot se tornam mais evidentes, em neonatos e lactentes, a T4F começa a ser investigada. Inicialmente, a suspeita ocorre durante a anamnese e de um exame clínico minucioso, mas, a confirmação do diagnóstico, ocorre preferencialmente, pelo exame

ecocardiográfico (LLAMOSAS-FALCÓN *et al.*, 2019; APITZ; WEBB; REDINGTON, 2009). Porém, não é incomum encontrar crianças e adolescentes com T4F, por conta da dificuldade de acesso ter o diagnóstico da cardiopatia mais tardio.

O teste de oximetria de pulso, o “teste do coraçãozinho”, juntamente com o exame clínico é uma importante ferramenta de rastreamento utilizado na triagem neonatal para detecção de cardiopatias críticas, ou seja, aquelas que o fluxo pulmonar ou sistêmico, dependem da perviabilidade do canal arterial, e no caso da tetralogia de Fallot, possibilitaria uma melhor detecção da T4F com atresia pulmonar, a forma mais grave, da doença (GRANELLI *et al.*, 2019; MELLANDER, 2013).

No Brasil, a Portaria SCTIE/MS nº 20, de 10 de junho de 2014, tornou pública a decisão de incorporar a oximetria de pulso universalmente como parte da triagem neonatal no SUS, sendo preconizado a realização, entre as 24 e 48 horas de vida do neonato, realizado antes da alta do ambiente hospitalar (PLANA *et al.*, 2018; BHOLA; KLUCKOW; EVANS, 2014; BRASIL, 2014). Todavia essa prática até o momento, não foi amplamente efetivada em todas maternidades do sistema público de saúde do país.

Exames complementares também podem ser utilizados para identificação da T4F, a exemplo do exame radiológico de tórax, que na maioria dos pacientes mostram o coração com tamanho normal ou pouco aumentado e pode ser observado o sinal clássico “coração em formato de tamanco holandês” que ocorre devido elevação do ápice cardíaco, relacionado a hipertrofia do VD e um segmento côncavo da artéria pulmonar (WISE-FABEROWSKI; ASIJA; MCELHINNEY, 2019; SPRENGERS; ROEST; KROFT, 2017).

Contudo, o ecocardiograma é considerado o exame padrão ouro, tanto para confirmação diagnóstica, quanto é utilizado de forma rotineira para avaliar a evolução clínica do paciente com T4F reparada e dos que ainda não foram reparados (DIAZ-FRIAS; GUILLAUME, 2021; SPRENGERS; ROEST; KROFT, 2017).

Porém, a detecção precoce das cardiopatias congênitas não é uma realidade, principalmente em países em desenvolvimento, incluindo o Brasil, onde especificamente o ecocardiograma fetal no sistema público de saúde não é adotado para todas as gestantes, salvo aquelas com gestação de alto risco, além do diagnóstico da cardiopatia logo após o nascimento, e conseqüentemente o acesso aos centros de referência de cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica, apresentar fragilidades (PEDRA *et al.*, 2019; NISSELROOIJ *et al.*, 2020), e essa dificuldade de acesso ao diagnóstico e tratamento das cardiopatias congênitas continua a ser mais agravado, sobretudo pelo atual contexto da pandemia da Covid-19.

Segundo dados do Departamento de Cirurgia Pediátrica da Sociedade Brasileira de Cirurgia Cardiovascular (SBCCV) no país tem um deficit acumulado de 50% de cirurgias cardíacas pediátricas não realizadas e com o advento da pandemia da Covid 19 esse deficit atingiu 80% o que potencializa a gravidade dessa situação e evidencia uma defasagem existente antes mesmo da pandemia.

Recentemente, no Brasil, o Ministério da Saúde, aprovou através da Portaria nº 1.727, de 11 de julho de 2017, o Plano Nacional de Assistência à Criança com Cardiopatia Congênita, que visa integrar ações dos três níveis de atenção à saúde e favorecer o acesso aos serviços de saúde especializados em cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica, incluindo o diagnóstico, especialmente no período pré-natal e neonatal, garantir o tratamento, incluindo, a assistência cirúrgica e a assistência multidisciplinar, à reabilitação e reduzir a morbimortalidade da criança e do adolescente com cardiopatia congênita (BRASIL, 2017b).

Dados do Sistema de Informações sobre Mortalidade – SIM do Ministério da Saúde, estima que a cada 100 mil nascidos com cardiopatias congênitas, 107 dessas crianças vão a óbito com idade inferior a um ano, o que representa cerca de 8% de todos óbitos infantis (BRASIL, 2017a). E para reforçar esses dados, o mesmo órgão destaca que o Brasil no período de 2009-2019, houve 40.790 mortes, de crianças e adolescentes (0- 19 anos) por malformações congênitas do aparelho circulatório (DATASUS, 2021), o que deixa evidente que a cardiopatia congênita, continua sendo uma questão muito preocupante, e que apesar de todos os avanços na área, nem todos possuem um acesso ao diagnóstico e ao tratamento cardiológico precoce, o que pode acarretar no agravamento do quadro clínico dessas crianças e adolescentes, e como consequência desse atraso no diagnóstico e tratamento, muitas vidas humanas, prematuramente são ceifadas.

Diante disso, é urgente que medidas mais efetivas assegurem o diagnóstico e tratamento cardíaco em tempo hábil, incluindo o reparo cirúrgico, quando for necessário, além disso, a garantia do acompanhamento clínico e cirúrgico com a equipe multiprofissional, a longo prazo, em serviços especializados em cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica.

2.1.7 Tratamento

O tratamento definitivo para a tetralogia de Fallot é o reparo cirúrgico. E é classificado em paliativo, quando a abordagem é realizada em duas etapas envolvendo em uma delas, a palição inicial, e o tratamento definitivo, conhecido também correção cirúrgica total, quando realizado em um único momento (MENAISSY *et al.*, 2020; ALASSAL *et al.*, 2018).

O tratamento cirúrgico paliativo de primeira escolha até a última década era a cirurgia de Blalock-Taussig modificado (B-T modificado) que tem por objetivo, proporcionar aumento do fluxo sanguíneo pulmonar pela união entre as artérias subclávia e pulmonar em neonatos e lactentes (CASTLEBERRY *et al.*, 2014). Contudo, pode ocasionar um aumento significativo da morbidade e da mortalidade durante o reparo cirúrgico nos recém-nascidos com baixo peso ao nascimento e/ou prematuros (SHIRAISHI *et al.*, 2015; BARRON *et al.*, 2013).

Desta forma, a ampliação percutânea da VSVD com implante de stent e a valvoplastia pulmonar com balão vêm sendo realizados como métodos alternativo de tratamento em neonatos e lactentes pré-termo ou com baixo peso que apresentam crises hipoxêmicas frequentes (VEN *et al.*, 2019; BARRON *et al.*, 2013). Os dois procedimentos têm a vantagem de ser realizados por via percutânea, sem necessidade da toracotomia ou o uso de circulação extracorpórea (CEC), e por ser alternativas seguras até a realização da correção cirúrgica definitiva, que deve ser feito em condições clínicas mais favoráveis (SHIRAISHI *et al.*, 2015).

Já a cirurgia definitiva se baseia no fechamento da CIV e na correção da obstrução da VSVD por meio da eliminação das estenoses existentes e ampliação do tronco pulmonar (SPRENGERS; ROEST; KROFT, 2017; FURLANETTO; BINOTTO, 2012), assegurando ao paciente o controle dos sintomas da T4F e a melhoria da qualidade de vida, além de minimizar potenciais agravos (DIAZ-FRIAS; GUILLAUME, 2021).

Embora a correção definitiva no período neonatal seja defendida em alguns achados (MOUWS *et al.*, 2019; CUNNINGHAM *et al.*, 2017), estudos relatam nesse período a uma maior mortalidade, permanência prolongada no hospital e na unidade de terapia intensiva, além da necessidade de reintervenções cirúrgicas, como a substituição da valva pulmonar (LOOMBA; BUELOW; WOODS, 2017; JO *et al.*, 2018; BARRON *et al.*, 2013).

Os achados alertam que a fase considerada ideal para realizar procedimento cirúrgico nos pacientes com T4F sem sintomas, é entre três e seis meses de idade, ou que apresentem sintomas leves e, nos pacientes com graves repercussões hemodinâmicas, a cirurgia deve ser realizada imediatamente, independente a idade (RAHMATH; BOUDJEMLINE, 2020; MARTINS *et al.*, 2018).

Entretanto, neonatos portadores de cardiopatia congênita cianótica dependentes do canal arterial, e com graves repercussões hemodinâmicas após o nascimento pode ser feito a terapia de prostaglandinas para manter patente o canal arterial e possibilitar o fluxo pulmonar adequado até realização do tratamento cirúrgico, seja paliativa ou de correção cirúrgica total de forma mais segura (RAO, 2019; MELLANDER, 2013).

Diante disso, não há um consenso na literatura sobre a idade correta da correção definitiva e a sua indicação no período neonatal, porém os mesmos convergem pela importância da correção definitiva ocorrer durante o primeiro ano de vida (MARTINS *et al.*, 2018; RAO, 2019).

Os benefícios da correção total, no primeiro ano de vida, incluem a normalização precoce do fluxo e das pressões nas câmaras cardíacas, na cessação do processo do aumento do ventrículo direito, na redução dos efeitos lesivos da hipoxemia crônica, na redução dos potenciais riscos da cirurgia paliativa, e somados a isso, traz impactos positivos na qualidade de vida nos acometidos pela T4F, além da redução dos encargos no sistema público de saúde (ALASSAL *et al.*, 2018; MORAES NETO *et al.*, 2008).

Contudo, ainda que, cirurgia precoce e o aperfeiçoamento das técnicas cirúrgicas terem melhorado o prognóstico e a sobrevida dos pacientes com T4F, lesões residuais e complicações, como os acidentes cerebrovasculares, arritmias ventriculares, a disfunção e dilatação do ventrículo direito, a insuficiência cardíaca (IC), endocardite e a Insuficiência Renal Aguda (IRA) podem ser observadas, sendo vistas na maioria dos casos na fase adulta, mas na população infantojuvenil, esses agravos, também podem ser encontrados (BHAT *et al.*, 2017; VEN *et al.*, 2019; SPRENGERS; ROEST; KROFT, 2017).

2.2 ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL ISQUÊMICO EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM CARDIOPATIA CONGÊNITA/TETRALOGIA DE FALLOT: COMPLICAÇÃO PRINCIPAL

Embora o acidente vascular cerebral (AVC) em adultos seja um agravo amplamente relatado na literatura pelo seu elevado índice de morbimortalidade, atualmente os estudos epidemiológicos têm demonstrado o crescente aumento do AVC em crianças e adolescentes.

O AVC é caracterizado pela OMS (2006) como um comprometimento neurológico focal, por vezes, em nível global de início súbito e provável origem vascular, produzindo deficits neurológicos que persistem por mais de 24 horas ou que levam ao óbito. Com base no critério da OMS, o acidente isquêmico transitório (AIT) é excluído, uma vez que os sintomas neurológicos focais persistem com duração inferior de 24 horas.

Como acontece na população adulta, o acidente vascular cerebral em crianças e adolescentes pode ser classificado em hemorrágico ou isquêmico. O acidente vascular cerebral hemorrágico é definido como o rompimento do vaso sanguíneo do parênquima cerebral e/ ou do espaço subaracnóide (KHALAF *et al.*, 2018).

Já o Acidente Vascular Cerebral Isquêmico (AVCI), mais comum na população infantojuvenil. Pode ser definido pela interrupção focal do fluxo sanguíneo em uma das artérias cerebrais e com alterações compatíveis de isquemia visualizadas nos exames de neuroimagem (MACHADO *et al.*, 2015; FERRIERO *et al.*, 2019). E segundo a literatura, pode ser dividido em dois subtipos: o acidente vascular cerebral isquêmico arterial e a trombose sinovenosa cerebral (TSVC) (FAUSTINO-MENDES *et al.*, 2018).

Segundo Khalaf e col. (2018) o AVCI arterial é caracterizado como uma condição que inclui um comprometimento neurológico focal correspondente a uma região cerebral que ocorreu a isquemia, enquanto a TSVC é definida como a presença de trombos nos seios venosos cerebrais ou corticais, que resulta em um edema cerebral e ocasionalmente pode levar ao infarto cerebral (BEHROUZI; PUNTER, 2018). Apesar dessa subdivisão, os achados apontam que AVC isquêmico arterial corresponde a 80% dos eventos cerebrais isquêmicos em crianças (BERIWAL *et al.*, 2020).

No AVCI, a diminuição no fluxo sanguíneo cerebral leva a um déficit de suprimento de oxigênio e nutrientes, e causam lesões irreversíveis no tecido cerebral, sendo que o prognóstico após a ocorrência do evento depende da região e extensão da lesão, bem como do tempo hábil para o diagnóstico e tratamento (JORDAN; HILLIS, 2011; LUCKMAN *et al.*, 2020).

Alguns achados trazem que o acidente vascular cerebral é um evento incomum na população pediátrica (NASIRI *et al.*, 2018; MEKITARIAN FILHO; CARVALHO, 2009; MCKINNEY; MAGRUDER; ABRAMO, 2018), todavia, esses achados podem não demonstrar totalmente a realidade. Pois, no estudo de Rivkin e col. (2016), a incidência do AVC, entre os recém-nascidos prematuros é até 100 / 100.000 nascimentos por ano, nos neonatos a termo, a incidência do AVC ocorre de 25 a 40 / 100.000 nascimentos, e em crianças com mais de um mês de vida, a frequência é de 13/100.000.

E para corroborar esse achado, o acidente vascular cerebral, ao longo dos anos, tornou-se cada vez mais reconhecido pelo crescente índice de mortalidade na população infantojuvenil, ficando entre as dez principais causas de óbitos de crianças e adolescentes nos EUA (NUMIS; FOX, 2014; GREENHAM *et al.*, 2016).

Os fatores de risco para ocorrência do AVC em crianças são diferentes dos fatores desencadeantes em adultos. Nesta população, processo resultante da aterosclerose, doenças cardiovasculares, como a hipertensão arterial sistêmica e arritmias: fibrilação atrial, além da diabetes mellitus, hipercolesterolemia, obesidade, sedentarismo e o tabagismo são os principais fatores de risco para o AVC em adultos (MCKINNEY; MAGRUDER; ABRAMO, 2018; SANJURJO *et al.*, 2017).

Em crianças e adolescentes, os fatores predisponentes do AVC são complexos e variados, estes podem ser por causas cardíacas, doenças metabólicas, malformações arteriovenosas, coagulopatias, traumáticas e neoplásicas (deVEBER *et al.*, 2017), além de processos infecciosos graves, como a sepse e a meningite e por doenças hematológicas, a exemplo da doença falciforme (LOPEZ-VICENTE *et al.*, 2010; ROSA *et al.*, 2015).

Embora muitos casos de AVC isquêmico tenham uma etiologia multifatorial, os distúrbios cardíacos estão associados a 30% dos AVC isquêmico em crianças (MACKAY *et al.*, 2011), sendo a causa mais comum a doença cardíaca congênita (BHATNAGAR *et al.*, 2013). Ficando as doenças cardíacas, atrás somente da arteriopatia cerebral como principal causa do AVCI em crianças (JEONG; LIM; CHAE, 2015).

Porém, nos seus achados (NASIRI *et al.*, 2018; MACKAY *et al.*, 2011) contestam essa versão e evidenciam que as doenças cardíacas congênicas são a principal causa de AVCI em crianças.

Defeitos cardíacos complexos, principalmente as cianogênicas com shunt da direita para esquerda com presença de cianose, hipoxemia ou policitemia, sintomatologia que são encontradas em pacientes com T4F são mais susceptíveis a ocorrência do AVCI nesta população (ROSA *et al.*, 2015; MEKITARIAN FILHO; CARVALHO, 2009). Porém esse agravo pode ser encontrado tanto nas cardiopatias adquiridas, como em outras lesões cardíacas (NASIRI *et al.*, 2018; MEKITARIAN FILHO; CARVALHO, 2009).

Associado a isso, após procedimento cirúrgico cardíaco ou intervencionista em crianças e adolescentes com cardiopatia, o uso de material cardíaco protético, shunt residual da direita para a esquerda, as arritmias, as infecções e a exposição à CEC em procedimentos que requeiram o uso, são fatores desencadeantes para ocorrência do acidente vascular cerebral isquêmico nessa população (CHUNG *et al.*, 2019; ASAKAI *et al.*, 2015).

Em relação, a sintomatologia, a hemiparesia, é a manifestação clínica mais comum do AVC isquêmico em crianças e adolescentes, e pode ocorrer em mais de 80% das situações, mas outras manifestações são encontradas, tais como, convulsões (em até 50% das situações), deterioração do estado geral, irritabilidade, aumento do choro, letargia, anorexia, náuseas, vômitos, defeitos visuais e cefaleias (TSZE; VALENTE, 2011; MEYER *et al.*, 2017).

Entretanto, em crianças menores, principalmente aquelas abaixo de um ano de idade, sintomas inespecíficos como a convulsão e rebaixamento do nível de consciência, pode favorecer o diagnóstico mais tardio, enquanto que nas crianças mais velhas e adolescentes os sintomas podem ser semelhantes daqueles encontrados nos adultos, como a hemiplegia, déficits

visuais, cefaleia, e os distúrbios de linguagem, como a afasia (TSZE; VALENTE, 2011; MCKINNEY; MAGRUDER; ABRAMO, 2018)

A baixa probabilidade a priori e o diagnóstico clínico muitas vezes intrigante, supõe-se a rara suspeita de AVC na infância pelos profissionais de saúde, sendo essa uma das principais causas para o diagnóstico tardio, fazendo com que o acidente vascular cerebral como agente etiológico para sintomatologia apresentada em crianças, não seja frequentemente considerado, inclusive quando a mesma está em um serviço de saúde (RIVKIN *et al.*, 2016; WESTPHAL *et al.*, 2016).

Vários outros aspectos contribuem para esse atraso no diagnóstico: a baixa incidência geral; heterogeneidade da etiologia e fatores de risco; a não especificidade e a ampla gama de sintomas; o desafio geral de reconhecimento dos sinais focais leves, particularmente em bebês; e disponibilidade de modalidades de neuroimagem (BONFERT *et al.*, 2018).

Incluindo isto, a inespecificidade dos sintomas presentes nesta população se assemelha a outros distúrbios neurológicos encontrados nessa faixa etária, o que pode dificultar a detecção do AVC infantil a do amplo diagnóstico diferencial que compreende distúrbios pediátricos, tais como, convulsão febril ou não febril, a enxaqueca, a paralisia de Bell e a infecção intracraniana, como a meningite e a encefalite (MACKAY *et al.*, 2016; JEONG; LIM; CHAE, 2015).

Diante disso, convulsões e os sinais focais em unidades pediátricas que atendam pacientes com cardiopatias, devem alertar a equipe de saúde para a possibilidade de dano cerebral e para uma imediata visualização cerebral através do exame de neuroimagem (ASAKAI *et al.*, 2015), especialmente a enfermagem, deve estar atenta a esta sintomatologia, por prestar os cuidados direto 24 horas aos pacientes, e suspeite, caso essas manifestações, ocorram.

Em relação aos exames de neuroimagem, a ressonância magnética nuclear (RMN) do crânio apresenta mais sensibilidade que a tomografia computadorizada (TC) do crânio na detecção do AVC pediátrico (MCKINNEY; MAGRUDER; ABRAMO, 2018). A TC do crânio, apesar de ser mais barato e mais amplamente disponível do que a RMN do crânio não apresenta muita sensibilidade em detectar alterações isquêmicas presentes no AVC isquêmico nas 24 horas iniciais após o evento, porém, o exame pode ser um método de escolha para o AVC hemorrágico (GARCIA; FERREIRA, 2015).

Após, o AVCI ser confirmado no exame de neuroimagem, a terapia anticoagulante ou antiplaquetária, tanto da fase aguda, quanto a de longo prazo, pode ser fornecido pela heparina de baixo peso molecular, pela aspirina, clopidogrel, antagonistas orais da vitamina K como varfarina, mas, apesar disso, evidências sobre anticoagulação na população infantojuvenil

continua limitada (TSZE; VALENTE, 2011; MCKINNEY; MAGRUDER; ABRAMO, 2018). Não obstante a isso, opiniões divergentes sobre o manejo contínuo do ácido acetilsalicílico nesses pacientes e por quanto tempo deve ser realizado também são encontrados (SIMMA; HÖLINER; LUETSCHG, 2013)

A trombólise intravenosa sistêmica e a trombectomia endovascular, opções de tratamento no AVC agudo em adultos, e com extensa evidência, não é um consenso na literatura no manejo eficaz e seguro do AVC em idade pediátrica (FERRIERO *et al.*, 2019; MEYER *et al.*, 2017).

Haja vista, é importante que o diagnóstico e tratamento não sejam tardios, pois as complicações decorrentes deste evento em crianças e adolescentes impulsionam a ocorrência de possíveis desfechos desfavoráveis, como, os déficits no desenvolvimento neuropsicomotor e, as incapacidades funcionais a médio e longo prazo, podendo até atingir a fase adulta, que trazem grande impacto na qualidade de vida delas e de suas famílias, além de elevar os custos assistenciais e em alguns casos, levar o óbito dos acometidos.

2.3. INSUFICIÊNCIA CARDÍACA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM CARDIOPATIA CONGÊNITA/TETRALOGIA DE FALLOT

Insuficiência cardíaca (IC) é considerada na atualidade, um grave problema de saúde mundial devido ao seu elevado índice de morbimortalidade, incluindo também a população infantojuvenil. A IC é um distúrbio complexo decorrente de anormalidade na estrutura e/ ou função cardíaca, que ocasiona alterações no enchimento ou no grau de ejeção ventricular que resulta na diminuição do débito cardíaco e/ou na elevação de pressões de enchimento nas câmaras cardíacas (MANN *et al.*, 2015; PONIKOWSKI *et al.*, 2016).

A etiologia da IC na população infantojuvenil tem inúmeras causas e diferentes etiologias de acordo com a faixa etária na qual houve o acometimento (KIRK *et al.*, 2014).

No neonato, a IC pode ser devido à PCA nos neonatos pré-termo; das lesões obstrutivas das vias de saída dos ventrículos, principalmente no ventrículo esquerdo; de cardiopatias com circulação sistêmica dependente da permeabilidade do canal arterial, a exemplo da estenose de aorta, a coartação da aorta e a síndrome de hipoplasia do coração esquerdo; de cardiopatias com shunt esquerda-direita exclusivo, como a doença do septo atrioventricular e a CIV; e cardiopatias com shunt misto, encontrada na Transposição de Grandes Artérias (AZEKA *et al.*, 2014; MASARONE *et al.*, 2017)

As principais causas de IC nos lactentes, crianças maiores e adolescentes, podem ser decorrentes de lesões residuais após correção cirúrgica de doenças cardíaca congênita,

particularmente após o reparo da T4F; pelas cardiomiopatias de causa primária: dilatada, restritiva e hipertrófica ou secundária: por desnutrição severa, secundária a terapia oncológica e decorrente de cardiopatias adquiridas, como na cardite reumática e nas miocardites (MASARONE *et al.*, 2017; CARVALHO, 2011).

A disfunção e dilatação progressiva do ventrículo D encontrada em crianças e adolescentes com cardiopatia congênita, como a tetralogia de Fallot pode levar a insuficiência cardíaca D. E isto ao longo da vida favorecer o comprometimento progressivo, e se não tratada adequadamente, acarretar em disfunção do ventrículo esquerdo (DINARDO, 2013).

A IC em indivíduos com T4F pode ocorrer antes mesmo da correção cirúrgica, devido à obstrução da via de saída do ventrículo D de longa persistência, ou até mesmo após o reparo cirúrgico da T4F, quadro que pode ser potencializado, em virtude da sobrecarga no VD provocada pela regurgitação valvar pulmonar grave e a obstrução residual do fluxo (KÖHLER *et al.*, 2013; BOND *et al.*, 2018).

Sendo considerada, uma das principais causas de morbimortalidade nesta população, atingindo principalmente os adolescentes e jovens adultos (REDDY; BERNSTEIN; NEWBURGER, 2018; KÖHLER *et al.*, 2013).

Embora a epidemiologia da IC em adultos seja amplamente estudada, na população infanto-juvenil, a incidência e prevalência da IC é pouco compreendida. Fatores como etiologias diversas, e que estas causas podem ser diferentes, dependendo da faixa etária acometida e da região geográfica, a utilização de diferentes classificações funcionais nos estudos para avaliar a gravidade e o estadiamento da insuficiência cardíaca na infância e adolescência pode dificultar a elucidação desse quadro (SHADDY *et al.*, 2018).

Em lactentes e nas faixas etárias adicionais da pediatria, a classificação funcional de Ross versão 2012, estratificada em quatro classes funcionais e a *The New York University Pediatric Heart Failure Index (The NYU PHFI)* são as duas escalas que os escores se baseiam na manifestação clínica da IC, além disso associa dados relacionados ao exame físico e exames complementares, tendo o diferencial do escore da (The NYU PHFI), a inclusão de esquemas terapêuticos (ARAÚJO *et al.*, 2018; HINTON; WARE, 2017).

Entretanto, a classificação da insuficiência cardíaca da New York Heart Association escore muito conhecido e utilizado em adultos, para estratificar o grau de tolerância ao exercício, também, pode ser também empregada em crianças acima de 06 anos e adolescentes (CARVALHO, 2011; ARAÚJO *et al.*, 2018).

As manifestações clínicas da IC em crianças e adolescentes diferem também de acordo com a faixa etária. Nos recém nascidos a termo, os sinais e sintomas encontrados são a

taquipneia, taquicardia, a dispneia durante as mamadas, acompanhados também pela dificuldade de ganho ponderal e pelo débito urinário diminuído, enquanto que em crianças maiores e adolescentes, os achados clínicos mais frequentes são a fadiga, a dispneia, a ascite, o edema periférico e a intolerância ao exercício físico (HINTON; WARE, 2017; MASARONE *et al.*, 2017)

O tratamento em pacientes com disfunção do VD que acometem mais os indivíduos que possuem a T4F, pode ser medicamentoso com a introdução de diuréticos e inibidores da enzima conversora da angiotensina (VEN *et al.*, 2019), enquanto que os digitálicos, a exemplo da digoxina somente é utilizado para pacientes que apresentem sintomas de IC. (AZEKA *et al.*, 2014).

A correção cirúrgica, com a troca da valva pulmonar é indicada naqueles pacientes com disfunção do VD sistêmico, e que apresentam grave insuficiência tricúspide, onde foi observado que a insuficiência valvar pulmonar de longa data pode causar o aumento progressivo do ventrículo direito, e conseqüentemente ocasionar a insuficiência cardíaca direita e progressivamente levar a insuficiência cardíaca esquerda (HE *et al.*, 2019; AZEKA *et al.*, 2014).

A substituição da valva pulmonar promove o alívio dos sintomas, melhora a função do VD e conseqüentemente, reflete na normalização dos volumes do volume sistólico e diastólico direito (FENGPU *et al.*, 2019; AZEKA *et al.*, 2014; TATEWAKI; SHIOSE, 2018).

2.4 ENDOCARDITE EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM CARDIOPATIA CONGÊNITA/TETRALOGIA DE FALLOT

A Endocardite Infecciosa (EI) é uma complicação grave, que ocorre devido à invasão por microrganismos, especificamente, fungos, bactéria ou vírus, no tecido endocárdico, válvulas cardíacas, próteses valvares ou quaisquer materiais protéticos ou dispositivos presentes no coração (CAHILL *et al.*, 2019; DI FILIPPO, 2020).

Na contemporaneidade, os principais fatores de risco para o surgimento da EI são, o envelhecimento da população, o uso de dispositivos intracardíacos, hemodiálise, doenças imunossupressoras, substituição de válvulas protéticas, cateteres venosos centrais, terapia intravenosa e a cardiopatia congênita (ANGSUTARARUX; ANGKASEKWINAI, 2019; SLIPCZUK *et al.*, 2013).

É considerada um evento pouco frequente na população pediátrica em geral. Entretanto apresenta elevado índice de morbimortalidade em crianças e adolescentes, principalmente aqueles acometidos por cardiopatias congênitas (CAHILL *et al.*, 2017). Sendo considerado,

portanto, um importante fator de risco para ocorrência da EI nesta população (SUN LC *et al.*, 2017).

No estudo multicêntrico realizado em 29 hospitais pediátricos nos Estados Unidos de 2003 a 2014, evidenciou a hospitalização por EI entre 0,05 e de 0,12 casos para cada 1000 internações pediátricas no período estudado (BATES *et al.*, 2017). Dado semelhante encontrado no estudo de Jortveit e col. (2019), em que foi observado durante o período de 1998-2015 todos os internamentos de crianças com o código de diagnóstico para endocardite no Registro de Pacientes Noruegueses. Porém, essa realidade pode ser mais alarmante em países em desenvolvimento por conta do contexto social em que estas crianças estão inseridas, da dificuldade de acesso aos serviços de saúde, principalmente os centros especializados, bem como pela escassez de estudos que vislumbrem a EI nessa população.

Na população pediátrica, os principais organismos que causam EI são cocos Gram-positivos, incluindo estreptococos do grupo viridans, presente na cavidade oral e os estafilococos (aureus, coagulase-negativos, alfa-hemolíticos), presentes na pele, cavidade nasal e mucosas (DI FILIPPO, 2020).

A *S. aureus* é responsável pela forma mais grave da doença, com curso clínico agudo e progressivo (WILLOUGHBY *et al.*, 2019). E está frequentemente associada aos países de alta renda, e pela realização de procedimentos invasivos nos serviços de saúde (AMBROSIONI *et al.*, 2017). Entretanto, os estreptococos é o agente etiológico mais encontrado em países em desenvolvimento, devido uma maior incidência de casos de doença cardíaca reumática, atingindo desta forma mais a população infantojuvenil (NJUGUNA *et al.*, 2017).

Febre prolongada, associada a outros sintomas como fadiga, fraqueza, dores musculares perda ponderal e calafrios são sintomas presentes em crianças e adolescentes com EI, porém estas devem ser sinal de alerta, sobretudo naquelas com cardiopatia prévia (BALTIMORE *et al.*, 2015).

O diagnóstico da EI se baseia nos critérios modificados de Duke. Febre sem causa identificada associada a sopro, especialmente em indivíduos com cardiopatia de risco, além de hemoculturas positiva e evidência de envolvimento endocárdico, visualizado inicialmente e de forma precoce com o uso do ecocardiograma transtorácico e, caso a suspeita da EI ainda persistir, o ecocardiograma transesofágico é mais indicado pela maior acurácia. (CAHILL *et al.*, 2017; SOBREIRO *et al.*, 2019).

A recomendação da American Heart Association sobre a profilaxia antibiótica para a prevenção de EI foi reduzida apenas ao grupo de alto risco para EI, onde a cardiopatia cianogênica, incluindo a tetralogia de Fallot, não corrigida, e em pacientes com “shunts” e

condutos paliativos, cardiopatia operada com lesões residuais, história prévia de EI e o uso de próteses valvares ou dispositivos fazem parte desse grupo, inclusive na população pediátrica, onde o manejo e tratamento da EI são extrapolados em diretrizes voltadas para população adulta (WILSON *et al.*, 2007; DI FILIPPO, 2020; BALTIMORE *et al.*, 2015).

Como empregado em adultos, o tratamento convencional da EI em crianças e adolescentes se dar através do uso de antibioticoterapia, porém, o procedimento cirúrgico na EI na população pediátrica, também é empregado, mas somente nos casos que haja comprometimento hemodinâmico e não respondem satisfatoriamente a antibioticoterapia ou quando possuem um acentuado risco de eventos cerebrovasculares, a exemplo do acidente vascular cerebral, meningite ou abscesso cerebral (BALTIMORE *et al.*, 2015; KARACI *et al.*, 2012).

2.5 PARADA CARDIORRESPIRATÓRIA/MORTE SÚBITA CARDÍACA NA CARDIOPATIA CONGÊNITA/TETRALOGIA DE FALLOT

Apesar dos avanços no tratamento cirúrgico da cardiopatia congênita e da realização da intervenção em idade precoce refletir no aumento da expectativa de vida dos indivíduos acometidos pela T4F, eventos como arritmias atrioventriculares podem ser encontrados, o que contribui para a ocorrência de morte súbita cardíaca que atinge de forma mais tardia pacientes com T4F, mesmo após a correção cirúrgica (VEN *et al.*, 2019; WALSH, 2014; VALENTE *et al.*, 2014).

Preditor de morte súbita cardíaca, a taquicardia ventricular sustentada é a mais comum em reparados de T4F e, é geralmente observado na fase adulta, a partir da terceira década de vida (VEN *et al.*, 2019; WALSH, 2014).

Nesses pacientes, as arritmias, após abordagem cirúrgica cardíaca é devido à formação de fibrose e disposição de gordura em cicatrizes miocárdicas e remendos cirúrgicos, que pode resultar em uma instabilidade elétrica, levando a um distúrbio de condução. (BEURSKENS *et al.*, 2019; MAURY *et al.*, 2017), uma complicação tardia, mas que aumentam as taxas de morbimortalidade nessa população.

Além disso, lesões residuais após correção cirúrgica de doenças congênitas, potencializam a sobrecarga de pressão e volume nas câmaras cardíacas, previamente desgastadas por características anatômicas específicas de cada defeito cardíaco estrutural, o que leva a um remodelamento dos átrios e dos ventrículos (VALENTE *et al.*, 2014; WALSH, 2014).

Os fatores de risco para a ocorrência da TV sustentada em adultos com T4F incluem, idade mais elevada, número de cirurgias cardíacas anteriores, palição inicial, disfunção

moderada a grave do VD, disfunção diastólica do ventrículo esquerdo e prolongamento do complexo QRS atinge ou ultrapassa 180 ms. (BEURSKENS *et al.*, 2019).

Além das arritmias ventriculares, outros fatores preditivos de morte em pacientes reparados de tetralogia de Fallot são: correção cirúrgica total em idades mais avançadas, a regurgitação pulmonar grave, via fisiopatológica mais comum, para dilatação grave do VD, e progressiva disfunção do ventrículo direito e do ventrículo esquerdo (PROBST *et al.*, 2018; WALSH, 2014), o que faz ser imprescindível que os pacientes com T4F, mesmo que reparada possuía monitoramento contínuo e a longo prazo nos serviços especializados, tanto na infância e adolescência quanto eles atingirem a fase adulta.

2.6 INSUFICIÊNCIA RENAL AGUDA NA CARDIOPATIA CONGÊNITA/TETRALOGIA DE FALLOT

A insuficiência renal aguda, intitulada mais recentemente, como injúria ou lesão renal aguda, é uma síndrome caracterizada pela diminuição abrupta e frequentemente reversível da função renal, e que resulta no aumento dos níveis séricos de ureia, creatinina e outras escórias nitrogenadas (GOYAL *et al.*, 2021; LUCAS *et al.*, 2019).

Na literatura, mais recente houve um consenso para mudança do termo para lesão ou injúria renal, por ser mais abrangente, e engloba todas as formas de insultos no rim, inclusive aqueles que estão em risco de desenvolver essa condição, e na qual o termo anterior, insuficiência renal aguda, remete, a doença mais na fase terminal (SINGH, 2016; LI *et al.*, 2011).

Evento comum, principalmente em pacientes hospitalizados, a lesão renal aguda, pode atingir em até 30% dos internamentos hospitalares pediátricos, sendo excelente preditor de morbimortalidade, tanto das que estão gravemente enfermas quanto daquelas que não exigem cuidados em unidades de terapia intensiva (YUAN, 2019; SUSANTITAPHONG *et al.*, 2013).

Na população infantojuvenil, os escores de estadiamento para lesão renal aguda, mais utilizados, são o *Pediatric Risk, Injury, Failure, Loss, End-stage (pRIFLE)*, *Acute Kidney Injury Network (AKIN)* e *Kidney Disease Improving Global Outcomes (KDIGO)*, porém, como em outros escores de padronização, tem seus dados extrapolados e modificados de sistemas de classificação utilizados na população adulta (ALI *et al.*, 2020; SUTHERLAND *et al.*, 2015; YUAN, 2019), não tendo um consenso na literatura, que critério tem mais sensibilidade e especificidade para atender essa faixa etária (GOYAL *et al.*, 2021; SINGH, 2016; SUTHERLAND *et al.*, 2015).

Os principais fatores de risco para a ocorrência da IRA em crianças e adolescentes estão a hipovolemia que resultam em hipoperfusão e hipóxia; a diminuição do débito cardíaco; a sepse, especialmente o choque séptico; grandes cirurgias e o uso de agentes nefrotóxicos: como o uso de antibióticos e anti-inflamatórios não esteroidais, alguns dos quais com alto potencial de nefrotoxicidade (SINGH, 2016; FREIRE *et al.*, 2010). Porém, a etiologia da IRA é multifatorial, com diversos fatores de risco associados, sendo pouco preciso definir uma única causa para a ocorrência em crianças e adolescentes (SHARMA *et al.*, 2020; CARDOSO *et al.*, 2016).

Entretanto, além dos fatores de riscos acima citados, evidências na literatura, apontam como fatores de risco para lesão renal aguda em crianças e adolescentes com cardiopatia congênita são, as cardiopatias cianogênicas, como a T4F, a elevação da creatinina sérica pré-operatória, a idade menor que 01 ano; menor peso corporal na cirurgia, complexidade da correção cirúrgica, maior tempo de CEC e a síndrome de baixo débito cardíaco após correção cirúrgica (YUAN, 2019; SINGH, 2016; ALI *et al.*, 2020).

E os achados comprovam que a presença de lesão renal aguda nessa população está associada à maior permanência em ventilação mecânica, tempo de internação prolongado em uma unidade de terapia intensiva e internamento hospitalar, maior duração de uso de fármacos inotrópicos, aumento dos custos hospitalares, além da elevação da mortalidade intra-hospitalar (YUAN, 2019; LI *et al.*, 2011; PARK *et al.*, 2016).

Nesse sentido como as doenças cardíacas congênicas, especialmente, a T4F tem o risco substancial de desenvolver complicações ao longo da vida de crianças e adolescentes, incluindo os precocemente reparados, e que pode atingir a um número expressivo quando os mesmos atingem a fase adulta, é importante que a equipe multiprofissional, incluindo a enfermeira, tenham importante papel na detecção dos sinais e sintomas iniciais das possíveis complicações da T4F, e medidas de monitoramento e controle sejam adotados, o que requer que os cuidados de acompanhamento em nível ambulatorial sejam priorizados e realizados durante toda a vida dos indivíduos acometidos.

2.7 O PAPEL DA ENFERMEIRA E DA EQUIPE MULTIPROFISSIONAL NO ATENDIMENTO ÀS CRIANÇAS E ADOLESCENTES QUE FREQUENTAM UM AMBULATÓRIO ESPECIALIZADO EM CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA

Diversos estudos abordam sobre a importância da equipe multiprofissional nos diferentes âmbitos de cuidado (MARQUES *et al.*, 2020; EVANGELISTA *et al.*, 2016; BARRETO *et al.*, 2019).

Pontos como, a melhoria no atendimento, intervenções pautadas nas necessidades do paciente, uma maior satisfação do paciente e sua família, melhor aceitação do diagnóstico e tratamento, melhor acesso e continuidade no atendimento, além de uma melhor adesão ao plano terapêutico proposto são os benefícios levantados pelos achados sobre a importância da equipe multiprofissional no cuidado ao paciente/cliente (BAUCHETET *et al.*, 2020; BARRETO *et al.*, 2019).

No contexto ambulatorial, Lewis e col. (2019), relatam que a prestação de serviços ambulatoriais pela equipe multiprofissional o torna mais eficiente, equitativo e acessível, além de melhorar os resultados de saúde, prevenir eventos adversos e melhorar o fluxo de pacientes em todo o continuum de saúde.

Para isso ocorrer, portanto, é necessário que os profissionais de saúde envolvidos nesse cuidado ambulatorial, entre eles o enfermeiro, sejam peças fundamentais para a construção de um cuidado individualizado, não somente centrados na doença, mas sobretudo, que esses cuidados tenham como alvo, a promoção da saúde, a prevenção de agravos e/ complicações e na reabilitação de sequelas, caso já estejam presentes.

De acordo com Oliveira e col. (2012), a consulta de enfermagem em serviços ambulatoriais é uma estratégia que confere maior resolutividade ao processo de cuidar, favorece a promoção à saúde, na implementação de diagnósticos e intervenções de enfermagem, que pode prevenir os desagravos. Para tanto, deve ser norteada pela Sistematização da Assistência de Enfermagem, um método científico com aplicação específica, de modo que o cuidado de Enfermagem seja adequado, individualizado e efetivo.

Deste modo, a consulta de enfermagem é uma atividade privativa da enfermeira, que consiste em um método para sistematizar a assistência de enfermagem nos diversos níveis de atenção, orientando a prática do cuidado e conferindo à profissão maior cientificidade, resolubilidade e qualidade nas suas ações (COFEN, 2009).

No atual ambiente de cuidados de saúde, o atendimento de enfermagem em nível ambulatorial é cada vez mais reconhecida como uma forma eficiente e eficaz de colaborar com os clientes e suas famílias para melhorar os resultados de saúde e se concentrar na prevenção (COBURN *et al.*, 2018).

As habilidades de enfermagem em atendimento ambulatorial são valiosas e necessárias. Como os pacientes e as famílias em ambientes de cuidados ambulatoriais muitas vezes precisam de coordenação de cuidados, gerenciamento de transição, promoção da saúde e acesso aos recursos da comunidade, o papel do enfermeiro como líder neste cenário é cada vez mais vital (AAACN, 2017).

3 MÉTODO

3.1 TIPO DE ESTUDO

Trata-se de um estudo quantitativo, de corte transversal, descritivo e exploratório. Este estudo é um recorte de outro projeto matriz intitulado “Caracterização clínica e sociodemográfica de crianças e adolescentes cardiopatas de um ambulatório especializado”, que teve como objetivo descrever as características clínicas e sociodemográficas de crianças cardiopatas de um ambulatório especializado que tem como coordenação Profa. Dra. Márcia Maria Carneiro Oliveira, Coorientadora deste estudo.

O estudo quantitativo é caracterizado por utilizar instrumentos estatísticos tanto na coleta quanto no tratamento dos dados, no intuito de garantir precisão aos dados e evitar distorções de análise e interpretação (RICHARDSON, 1999).

São chamados de estudos seccionais ou de corte transversal aqueles que produzem “instantâneos” da situação de saúde de uma população ou comunidade com base na avaliação individual do estado de saúde de cada um dos membros do grupo, e também determinar indicadores globais de saúde para o grupo investigado (ROUQUAYROL; ALMEIDA FILHO, 2003).

As pesquisas descritivas têm como finalidade principal a descrição das características de determinada população ou fenômeno, ou o estabelecimento de relações entre variáveis e enquadram-se na categoria dos estudos exploratórios todos aqueles que buscam descobrir ideias e intuições, na tentativa de adquirir maior familiaridade com o fenômeno pesquisado. Eles possibilitam aumentar o conhecimento do pesquisador sobre os fatos, permitindo a formulação mais precisa de problemas, criar novas hipóteses e realizar novas pesquisas mais estruturadas (OLIVEIRA, 2011).

A pesquisa exploratória é realizada no intuito de identificar uma visão geral sobre determinado objeto. É realizada quando o tema é pouco explorado e de difícil formulação de hipóteses. Portanto, busca-se conhecer com maior profundidade o assunto para que se torne possível construir questões importantes para o desenvolvimento do estudo (GIL, 2011).

3.2 LOCAL DO ESTUDO

Esta pesquisa foi desenvolvida em um ambulatório de referência em cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica, no atendimento eletivo de pacientes clínicos e cirúrgicos, usuários do SUS, de um hospital privado com características filantrópicas, localizado na cidade de Salvador-Bahia. Trata-se de um Hospital de grande porte, com atendimentos ambulatoriais

e hospitalares. Dentre os serviços disponibilizados pela instituição estão emergência adulta, pediátrica, e ortopédica, ambulatório, cirurgias, Unidades de Terapia Intensiva, centro de oncologia e diagnóstico por imagem. Além de ser um Hospital-Escola com maior destaque para a área de Cardiologia.

3.3 PARTICIPANTES

A população do estudo foi uma amostra por conveniência representada por prontuários eletrônicos de todas as crianças e adolescentes 0-19 anos com diagnóstico médico de tetralogia de Fallot, atendidas neste ambulatório no período de coleta (abril 2017 a dezembro de 2019). Esta pesquisa envolveu levantamento de dados secundários.

3.4 CRITÉRIOS DE ELEGIBILIDADE

Foram incluídas no estudo prontuários eletrônicos de crianças e adolescentes (0 -19 anos) com diagnóstico médico de tetralogia de Fallot, de ambos os sexos, tratadas ou não cirurgicamente, atendidos no ambulatório especializado. Foram excluídos os prontuários de crianças e adolescentes que estivessem com informações faltantes para as variáveis de interesse deste estudo.

3.5 FONTE, INSTRUMENTO E COLETA DE DADOS

As fontes de dados foram os prontuários eletrônicos de crianças e adolescentes com tetralogia de Fallot. A coleta dos dados referiu-se ao atendimento de pacientes no período compreendido entre abril 2017 a dezembro de 2019 e que se enquadraram nos critérios de elegibilidade acima estabelecidos. Utilizou-se a faixa etária de criança e adolescentes de acordo com que é estabelecido pela Organização Mundial de Saúde (1986).

Os dados foram coletados com o auxílio de um formulário de elaboração própria (APÊNDICE A).

Vale ressaltar que, a composição da equipe para coleta de dados contou com a participação de quatro graduandas do curso de Enfermagem, previamente treinadas, dentre as quais, duas graduandas bolsistas do Programa Institucional de Bolsas de Iniciação Científica (PIBIC).

3.6 VARIÁVEIS DO ESTUDO

Variáveis Demográficas: Sexo; Município de residência; Idade do participante. Com o objetivo de facilitar a apresentação dos dados, a idade foi categorizada nas seguintes faixas etárias: menor que 1 ano; 1-4 anos; 5-9 anos e 10-19 anos.

Variáveis Clínicas: Ocorrência de acidente vascular cerebral isquêmico (complicação definida no estudo como principal, sendo esse o único tipo descrito nos prontuários eletrônicos de crianças e adolescentes com T4F durante o período da coleta de dados); idade no AVCI; abordagem cirúrgica cardíaca; idade da primeira abordagem cirúrgica cardíaca. Presença de outras complicações que incluiu: Endocardite, Parada Cardiorrespiratória, Insuficiência Renal Aguda, Insuficiência Cardíaca. Presença de outras cardiopatias associadas: Comunicação Interatrial (CIA), Persistência de Canal Arterial (PCA), Forame Oval Patente (FOP), Defeito do Septo Atrioventricular (DSAV) e Atresia pulmonar; Presença de morbidades: Hipotireoidismo, Síndrome de Down, Trombofilia e Policitemia.

3.7 TRATAMENTO E ANÁLISE DOS DADOS

Os dados coletados foram processados pelo *Statistical Package for the Social Sciences (SPSS)* versão 21.0. Realizou-se inicialmente uma análise descritiva univariada das variáveis clínicas e demográficas das crianças e adolescentes com tetralogia de Fallot, utilizando-se das distribuições de frequências absoluta e relativa para variáveis categóricas e mediana e intervalo interquartil para variáveis numéricas conforme distribuição de normalidade, feito pelo teste de Kolmogorov-Smirnov.

Na segunda etapa, foram efetuadas análise bivariada que consistiu em verificar os fatores associados ao acidente vascular cerebral isquêmico em crianças e adolescentes com T4F, complicação mais encontrada na população do estudo e as características de interesse do estudo, mediante aplicação do Teste Qui-quadrado (χ^2) de Pearson e ou Exato de Fisher. Com nível de significância estatística de 5%. Todas as variáveis trabalhadas na análise bivariada foram incluídas no modelo multivariado de regressão logística. As que permaneceram no modelo final foram aquelas que se mostraram significantes ($p \leq 0,05$).

3.8 ASPECTOS ÉTICOS

O projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa, local sob Número do Parecer: 2.315.187 e CAAE: 64329817.2.0000.5520 (ANEXO A). Este estudo preservou os direitos éticos e bioéticos dos sujeitos de pesquisa, segundo normas preconizadas atendendo as diretrizes da Resolução nº 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde, sobre pesquisa envolvendo seres humanos (BRASIL, 2012).

4 RESULTADOS

Os resultados deste estudo foram apresentados na forma de dois manuscritos que contemplaram os objetivos propostos e atenderam as normas dos periódicos escolhidos.

O primeiro manuscrito foi denominado "Perfil demográfico e clínico de crianças e adolescentes com tetralogia de Fallot". Responde aos três objetivos específicos da dissertação e foi elaborado em conformidade e submetido à publicação na Revista Avances em Enfermería, cujo Qualis CAPES é B1 para a área de enfermagem. URL para instruções aos autores: <https://revistas.unal.edu.co/index.php/avenferm/about/submissions#authorGuidelines>

O segundo manuscrito foi intitulado "Fatores associados ao acidente vascular cerebral isquêmico em crianças e adolescentes com tetralogia de Fallot". Responde diretamente ao objetivo geral da dissertação. Este manuscrito foi elaborado em conformidade e submetido para publicação à Revista Cogitare Enfermagem, cujo Qualis CAPES é B1 para a área de enfermagem. URL para instruções aos autores:

<https://revistas.ufpr.br/cogitare/information/authors>

4.1 MANUSCRITO 1 - PERFIL DEMOGRÁFICO E CLÍNICO DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM TETRALOGIA DE FALLOT

Resumo

Objetivo: descrever a prevalência da tetralogia de Fallot e caracterizar o perfil demográfico e clínico de crianças e adolescentes com tetralogia de Fallot e as complicações clínicas ocorridas em um serviço especializado. **Metodologia:** trata-se de um estudo com delineamento transversal descritivo com base na iniciativa Strengthening the Reporting of Observational Studies in Epidemiology (STROBE), através da análise dos prontuários eletrônicos de crianças e adolescentes acompanhadas em um ambulatório de referência em cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica no Nordeste do Brasil. Os dados foram coletados nos anos de 2017 a 2019 e foram processados pelo Statistical Package for the Social Sciences SPSS versão 21. **Resultados:** Das 670 crianças e adolescentes atendidas com cardiopatia congênita, 104 (15,5%) possuem diagnóstico de tetralogia de Fallot, a maioria era do sexo masculino (59,6%) e com idade entre 10 e 19 anos (49%). Foram evidenciadas complicações como: acidente vascular cerebral isquêmico (6,7%), endocardite (2,9%) e insuficiência cardíaca (1,9%). **Conclusões:** A maioria das crianças e adolescentes com tetralogia de Fallot eram do sexo masculino e

adolescentes. Verificou-se elevada prevalência de complicações tais quais: acidente vascular cerebral isquêmico, endocardite, IC e PCR. Faz-se necessário que os serviços e os profissionais de saúde estejam preparados para identificar os sinais e sintomas da tetralogia de Fallot e reconheçam as possíveis complicações relacionadas a esta cardiopatia congênita a fim de promover um cuidado de saúde com qualidade.

Palavras-Chave: Criança; Adolescente; Tetralogia de Fallot

INTRODUÇÃO

As doenças cardíacas congênitas continuam sendo um dos principais agravos com elevados índices de morbimortalidade. Mundialmente, estima-se uma incidência de 5 a 8 casos de cardiopatia congênita a cada mil recém nascidos, destes 7 a 10% possuem o diagnóstico da tetralogia de Fallot (T4F) (1, 2).

No Brasil, calcula-se a cada ano, o nascimento de 29,8 mil crianças com alguma anomalia cardíaca, sendo que estas cardiopatias correspondem cerca de 10% dos óbitos em menores de um ano e são a terceira causa de morte no período neonatal (3).

Esta preocupante realidade não é diferente com a tetralogia de Fallot e com todas repercussões clínicas que esta cardiopatia acarreta aos indivíduos acometidos, especialmente entre a população infantojuvenil.

A T4F é considerada a doença cardíaca congênita cianogênica mais comum, sendo caracterizada pela presença de quatro anomalias cardíacas associadas. Dentre essas más formações estão: a comunicação interventricular, a hipertrofia do ventrículo direito (VD), a obstrução da via de saída do ventrículo direito e a aorta em dextroposição (4).

Os principais sinais clínicos encontrados, como hipoxemia progressiva, crises de hipóxia e redução da capacidade física, estão diretamente relacionados ao grau desta obstrução (5). Sopro cardíaco, taquidispneia, baixo ganho ponderal e histórico de infecção de repetição são comumente encontrados (6). Esses achados podem ser identificados por profissionais de saúde de todas as redes de atenção através do exame clínico bem conduzido.

A apresentação clínica da doença repercute de forma variável entre os indivíduos acometidos e a fisiopatologia depende do grau de obstrução da via de saída do ventrículo direito, que pode variar de leve até a forma mais grave (4, 7).

A complexidade da cardiopatia e suas repercussões hemodinâmicas fazem com que o tratamento padrão recomendado seja a correção cirúrgica. Estudos recentes revelam que a correção cirúrgica total realizada no período pós-neonatal apresenta prognósticos satisfatórios (8, 9). Apesar disso, o tratamento cirúrgico pode ser realizado de forma paliativa inicial - shunt

Blalock-Taussig modificado (B-T modificado) - em pacientes no período neonatal que apresentam sintomas graves da T4F, posteriormente é necessário novo procedimento para a correção cirúrgica total (10, 11).

Entretanto, mesmo com o aprimoramento das técnicas cirúrgicas e do reparo em tempo oportuno, lesões residuais e complicações a médio e a longo prazo, podem ser encontradas, conforme revelam estudos (10, 12). Para atenuar e ou reverter este quadro, é imprescindível que os profissionais de saúde identifiquem os sinais/ sintomas desta cardiopatia congênita e reconheçam suas complicações, afim de possibilitar o diagnóstico precoce e tratamento adequado nos serviços especializados.

Porém, os serviços especializados em cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica e fetal credenciados ao Ministério da Saúde, com recursos tecnológicos avançados que são capazes de identificar essas alterações e realizar o tratamento cirúrgico estão disponíveis de forma heterogênea nas regiões brasileiras, concentradas nas regiões sudeste e sul, onde as regiões norte e nordeste ficam apenas com 38% destes serviços (13). Esses dados evidenciam as disparidades regionais na saúde encontradas no Brasil, especialmente nas regiões norte e nordeste do país que podem impactar consideravelmente a sobrevida destas crianças e adolescentes e culminar no agravamento do quadro clínico.

Este estudo justifica-se pela importância temática para saúde pública, visto que as complicações da tetralogia de Fallot repercutem negativamente na qualidade de vida de crianças e adolescentes, também, uma vez diagnosticada, a T4F pode afetar a fase adulta dos indivíduos, aumentando os custos do setor saúde por conta dos frequentes internamentos e intervenções cirúrgicas, além de trazer absenteísmo e perdas de vidas humanas.

Considerando que a T4F é uma cardiopatia com alta prevalência e um importante fator de risco para o surgimento de agravos, o presente estudo tem como objetivo: descrever a prevalência da tetralogia de Fallot e caracterizar o perfil demográfico e clínico de crianças e adolescentes com tetralogia de Fallot e as complicações clínicas ocorridas.

MATERIAIS E MÉTODOS

Trata-se de um estudo transversal, descritivo, de abordagem quantitativa. Norteado pela iniciativa Strengthening the Reporting of Observational Studies in Epidemiology (STROBE). Realizado em um ambulatório de cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica de um hospital filantrópico no Nordeste do Brasil. Para este estudo foram considerados todos os diagnósticos médicos de cardiopatias congênitas registrados nos prontuários dos pacientes no referido período.

A população deste estudo foi composta de uma amostra por conveniência representada por prontuários eletrônicos de todas as crianças e adolescentes com idade de zero a 19 anos com diagnóstico médico de tetralogia de Fallot atendidos em um ambulatório de referência em cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica, no período de coleta entre abril 2017 a dezembro de 2019 com prontuários eletrônicos disponíveis, sendo este o critério de inclusão. Foram excluídos os prontuários de crianças e adolescentes que estivessem com informações faltantes para as variáveis de interesse deste estudo.

Essa pesquisa envolveu levantamentos de dados secundários, através da consulta dos prontuários eletrônicos, norteado por um formulário de elaboração própria. Para os casos de T4F foram identificados a prevalência. As características demográficas e clínicas investigadas foram as variáveis independentes: idade, sexo, morbidades, tipos de alterações congênitas no coração, além das alterações da T4F e idade da primeira abordagem cirúrgica cardíaca. Foram consideradas, variáveis dependentes, as complicações: presença de acidente vascular cerebral isquêmico, endocardite, parada cardiorrespiratória, insuficiência renal aguda e insuficiência cardíaca.

Os dados coletados foram processados pelo *Statistical Package for the Social Science* (SPSS), versão 21.0. Para análise dos dados, foi utilizada a estatística descritiva: frequências absoluta e relativa para variáveis categóricas; mediana e intervalo interquartil para variáveis contínuas conforme distribuição de normalidade, feito pelo teste de Kolmogorov-Smirnov sendo apresentadas em formato de tabela.

Este estudo está vinculado ao Projeto Matriz intitulado “Caracterização clínica e sociodemográfica de crianças e adolescentes cardiopatas de um ambulatório especializado”. Foi apreciado e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa local, sob número de parecer nº 2.315.187. Este estudo preservou os direitos éticos e bioéticos dos sujeitos de pesquisa, segundo normas preconizadas, atendendo às diretrizes da Resolução nº 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde, sobre pesquisa envolvendo seres humanos.

RESULTADOS

Entre os anos de 2017 e 2019, foram computados 670 prontuários de crianças e adolescentes com cardiopatia congênita que eram acompanhadas no ambulatório especializado citado. Do total de 670, 104 (15,5%) prontuários pertenciam a crianças e adolescentes com diagnóstico médico de T4F. Estudou-se 100% da amostra de 104 prontuários de crianças e adolescentes, que mostraram predominância do sexo masculino com 62 (59,6%) e na faixa etária entre 10-19 anos (49,0%).

Dos 104 prontuários de pacientes com T4F, 88 (84,6%) foram submetidos a abordagem cirúrgica cardíaca; com mediana de idade de três anos quando a primeira cirurgia cardíaca foi realizada e intervalo interquartil de 2-5 anos. O acidente vascular cerebral isquêmico e a endocardite foram as complicações mais encontradas no estudo em 7 (6,7%) e 3 (2,9%) participantes, respectivamente, seguidos por Parada Cardiorrespiratória (PCR) e Insuficiência Cardíaca (IC) com 2 (1,9%) dos casos, cada. Os dados da caracterização demográfica, clínica e complicações observadas na população estão na Tabela 1.

Tabela 1. Distribuição de crianças e adolescentes com tetralogia de Fallot atendidos num ambulatório especializado em cardiologia pediátrica, quanto a características demográficas, clínicas e complicações (2017-2019). Salvador, BA, Brasil, 2021.

Características	Tetralogia de Fallot N=104
Faixa etária-n (%)	
< 1 ano	4 (3,8)
1 - 4	20 (19,2)
5 - 9	29 (27,9)
10 - 19	51 (49,0)
Sexo - n (%)	
Masculino	62 (59,6)
Feminino	42 (40,4)
Morbidades- n (%) *	
Hipotireoidismo	6 (5,8)
Síndrome de Down	3 (2,9)
Trombofilia	1 (1,0)
Policitemia	1 (1,0)
Cardiopatias congênicas-n (%) **	
Comunicação interatrial (CIA)	10 (9,6)
Forame oval pérvio (FOP)	10 (9,6)
Atresia Pulmonar	8 (7,7)
Persistência do canal arterial (PCA)	5 (4,8)
Doença do Septo atrioventricular (DSAV)	3 (2,9)
Abordagem Cirúrgica Cardíaca- n (%)	88 (84,6)

Tabela 1. Distribuição de crianças e adolescentes com tetralogia de Fallot atendidos num ambulatório especializado em cardiologia pediátrica, quanto a características demográficas, clínicas e complicações (2017-2019). Salvador, BA, Brasil, 2021. (Continuação)

Características	Tetralogia de Fallot N=104
Complicações- n (%) ***	
Acidente Vascular Cerebral Isquêmico	7 (6,7)
Endocardite	3 (2,9)
Parada Cardiorrespiratória	2 (1,9)
Insuficiência Renal Aguda	1 (1,0)
Insuficiência Cardíaca	2 (1,9)

Fonte: Dados da pesquisa, 2019.

Nota geral: *Morbidades- n (%): Somente aquelas que apresentaram as morbidades citadas.

**Cardiopatias congênicas-n (%): Somente aqueles que apresentaram as cardiopatias citadas.

***Complicações- n (%): Somente aqueles que apresentaram as complicações citadas.

DISCUSSÃO

O presente estudo aponta que há elevada prevalência (15,5%) de T4F entre as crianças e adolescentes. Dos 104 prontuários estudados, a maioria pertence ao sexo masculino (59,6%) e a maior prevalência ocorreu em indivíduos com idade entre 10 e 19 anos (49%).

A alta prevalência de tetralogia de Fallot entre as crianças e adolescentes com cardiopatia congênita acompanhadas neste ambulatório corrobora achados na literatura recentes. Foram encontradas prevalências de 13,4% e 18%, respectivamente, em estudos realizados com crianças e adolescentes, em centros especializados em cardiopatia congênita da Nigéria e Índia, onde a T4F foi apontada como a doença cardíaca congênita cianogênica mais comum (14, 15). Achado evidenciado também em um estudo de base populacional realizado para identificar a incidência e evolução de doença cardíaca congênita na Espanha ao longo de 10 anos (2003-2012), onde a T4F foi a cardiopatia congênita cianótica mais frequente com uma incidência de 0,41 ‰ (16).

Entre os 104 pacientes com T4F, o sexo masculino foi o mais prevalente em 62 (59,6%) dos prontuários estudados. Animasahun e Colobs (2017) (17) em seu estudo sobre a distribuição de cardiopatia congênita cianogênica em crianças e adolescentes nigerianos, também encontraram também maior frequência de T4F no sexo masculino, totalizando 59% da amostra. O mesmo achado encontrou o estudo de Xie et al (2018) (18) sobre a prevalência de doenças cardíacas congênicas (CC) em nascidos vivos na província de Hunan, China. Entretanto, estudos

desenvolvidos no Brasil e nos Estados Unidos apontam que não há diferença na incidência de T4F relacionada ao sexo (19, 20). Estas distinções demonstram a necessidade do desenvolvimento de mais pesquisas que avaliem variáveis correlacionadas ao sexo das crianças/adolescentes com vistas a elucidar a existência dessa relação.

Dentre os dados clínicos estudados, do total de 104 casos a maioria das crianças/adolescentes foram submetidos ao primeiro procedimento cirúrgico cardíaco com idade mediana de três anos. Concernente às complicações o estudo apontou: Acidente Vascular Cerebral Isquêmico, Endocardite, Insuficiência Cardíaca, Parada Cardiorrespiratória e Insuficiência Renal Aguda.

Tangente aos 84,6% de crianças e adolescentes com T4F que foram submetidos à abordagem cirúrgica cardíaca com mediana da idade da primeira abordagem de três anos (q1-2; q3-5), fica evidente que esta opção foi usada tardiamente nos casos investigados, visto que, estudo recente sugere que a idade ideal da correção cirúrgica total na T4F é entre três e seis meses de nascido (11). Martins et al (2018) (5) corroboram com essas informações, pois sua revisão sistemática destaca que a idade entre 03 e 06 meses é considerada o melhor momento para intervenção cirúrgica corretiva de T4F.

Estudos alertam que, entre três e seis meses de idade é a fase considerada ideal para realizar procedimento cirúrgico nos pacientes com T4F sem sintomas, ou que apresentem sintomas leves e, nos pacientes com maior gravidade, a cirurgia deve ser realizada imediatamente, independente a idade (5, 11).

Estudos defendem que a correção total antes de um ano de vida pode reduzir a exposição da hipoxemia crônica, levando a uma melhora na saturação arterial e normalização do fluxo pulmonar e evitando complicações como parada cardíaca, agravo neurológico, insuficiência renal, além de déficit no crescimento e no desenvolvimento neuropsicomotor (5, 21).

Assim, ainda existem divergências sobre qual a idade é mais apropriada para o melhor manejo cirúrgico na correção total da T4F (5, 9, 11). Talvez, estes desacordos sejam ocasionados pela falta de pesquisas com amostras maiores e falta de seguimento desses pacientes a longo prazo.

Apesar disso, 51 (49,0%) dos pacientes estudados encontram-se na faixa etária de 10-19 anos, dado que pode ter influenciado a alta prevalência da T4F devido à melhora na sobrevida desses pacientes após correção cirúrgica na idade infantil.

Em relação às complicações encontradas na amostra, o acidente vascular cerebral isquêmico foi o agravo mais prevalente. A prevalência neste estudo de 6,7% do evento isquêmico cerebral identificada nos documentos investigados ratificam estudo de Vasquez-

Lopes et al. (2017) (22) onde as doenças cardíacas congênitas complexas (como a T4F) e as intervenções cardíacas são os principais fatores associados ao acidente vascular cerebral isquêmico em crianças. No entanto, as crises de hipóxia, sinal clássico presente na T4F, podem culminar em eventos cerebrovasculares nesta população (5).

De forma semelhante, neste estudo todos os casos de acidente vascular cerebral isquêmico foram abordados cirurgicamente, sendo que a maioria deles 5 (71,4%), acometeu a criança/adolescente em até 30 dias de pós-operatório. Neste tocante, apesar do objetivo da cirurgia cardíaca corretiva ser a busca pela melhora da sobrevida dos pacientes com má formação, o aparecimento de complicações é frequente, e varia de acordo com a complexidade do defeito, tipo de correção e exposição à circulação extracorpórea (CEC), como afirmam Costa et al. (2016) (23).

No nosso estudo, dois casos de insuficiência cardíaca (IC) foram encontrados, presentes na faixa etária de 10-19 anos, correspondendo a (1,9%) da amostra. O quadro de regurgitação pulmonar grave que pode estar presente na maioria dos indivíduos com T4F, após o manejo cirúrgico, favorece o surgimento de eventos adversos como a significativa dilatação e disfunção ventricular direita, por conseguinte levam o indivíduo à insuficiência cardíaca à direita e disfunção biventricular (24). Esses fatos evidenciam a relevância do acompanhamento ambulatorial contínuo que se torna elemento primordial para assegurar uma melhor qualidade de vida nestes pacientes.

Além disso, a literatura aponta que a dilatação progressiva do ventrículo direito pode levar, a redução da tolerância ao exercício, risco de arritmias ventriculares e morte súbita (4, 12, 25), quadro este, que pode culminar em internamentos e intervenções cirúrgicas frequentes. Sobre isso, Smith et al (2019) (26) em um estudo multicêntrico retrospectivo realizado nos EUA, examinou a sobrevida à longo prazo de 3707 pacientes após o reparo cirúrgico da tetralogia de Fallot e constatou que das 145 mortes tardias que ocorreram após o reparo de T4F, 26 delas (17,9%) teve como causa subjacente do óbito, a insuficiência cardíaca (IC). Sendo considerada, portanto uma das causas mais comuns de mortalidade em adultos com T4F (27).

Outro desfecho encontrado em nosso estudo foi a endocardite. A endocardite infecciosa, quando associada a defeitos cardíacos congênitos, é importante causa da mortalidade entre crianças e adolescentes, demandando avaliação médica urgente em pacientes que possuem material cardíaco protético e apresentam quadros febris prolongados e inexplicáveis, como salientam autores internacionais (28).

Esses e outros cuidados são demandados por pacientes em pós-operatório imediato de cirurgia cardíaca pediátrica, a exemplo do monitoramento do débito cardíaco que pode

ocasionar a Insuficiência Renal Aguda, complicação observada neste estudo e que pode estar relacionada a outros fatores, como idade, tempo de cirurgia, tempo de CEC e o uso de substâncias nefrotóxicas e que concorda com outros autores (29-30).

No estudo, dois casos de PCR foram identificados. Valente et al., (2014) (31) em uma coorte realizada com 873 pessoas acompanhadas em quatro centros de referência em cardiologia congênita nos EUA e Europa, observou que os indivíduos com T4F reparada, a dilatação/disfunção do VD e as taquiarritmias atriais e taquicardia ventricular sustentada são preditivos de morte e, principalmente aqueles na fase adulta. Entretanto, os casos de PCR observados no estudo, não evoluíram para o óbito em nossa população.

Posto que a intervenção cirúrgica com correção total da T4F em idade avançada de crianças e adolescentes é um agravante e fator potencial para o surgimento ou agravamento dessas complicações, estudos alertam que a maior idade para a abordagem cirúrgica cardíaca está relacionada com o aumento da morbimortalidade (12, 32). Considerando que a T4F pode ser identificada no período gestacional, ou logo após o nascimento, o conhecimento dessas características por profissionais que atuam no pré-natal, parto e puerpério pode ser um fator diferencial que colabore com o diagnóstico e o tratamento precoce.

Por fim, ter conhecimento acerca do perfil demográfico, clínico e complicações ocorridas em crianças e adolescentes com T4F é importante para que a equipe multiprofissional, cuidadores e genitores conheçam o dimensionamento dos casos e usem estas informações com fins na melhoria dos cuidados prestados a esses pacientes. Isso porque, devido à complexidade desta cardiopatia, que exige manejo multiprofissional, pode se tornar primordial um acompanhamento em serviço especializado a longo prazo, tal qual salientam estudos (33).

No entanto, em se tratando das populações abarcadas pelas desigualdades socioeconômicas que culminam no restrito acesso a bens de consumo e educação, constatam-se também dificuldades no acesso a serviços de saúde especializados em cardiologia pediátrica, pré-natal, parto e puerpério, como versam estudos desenvolvidos no Peru, Nigéria e Etiópia (35-37) e concordam com a realidade brasileira, especialmente a região do Norte e Nordeste (38-40). Este cenário ratifica a necessidade de disseminar as informações contidas neste estudo com fins na prevenção primária de agravos.

No Brasil, especificamente na região Nordeste as dimensões geográficas e o distanciamento de pequenas cidades e vilarejos dos grandes centros urbanos, são fatores que dificultam o acesso ao diagnóstico e tratamento, o que poderia ter retardado a procura de um centro especializado em cardiologia pediátrica. Evidenciou-se no estudo que cerca de (33%) das crianças e adolescentes com T4F atendidas nesse ambulatório eram provenientes da capital

e da região metropolitana, enquanto que a grande maioria (67%) eram proveniente de municípios mais longínquos, e que pode ter dificultado o acesso ao serviço especializado e resultando na correção cirúrgica cardíaca em idades mais avançadas.

Necessitando desta forma que a regionalização, uma das diretrizes do SUS, possa ser cumprida, já que um melhor acesso ao diagnóstico e tratamento dispensados as crianças e adolescentes com cardiopatias congênitas, contribui para uma melhor resolutividade do quadro, além de possibilitar desfechos clínicos imediatos e tardios mais favoráveis (39).

Portanto, uma vez identificadas as características apontadas no presente estudo em crianças e adolescentes portadores de T4F torna-se um diferencial na sua assistência. Visto que, a equipe multiprofissional, mesmo não sendo atuante em centros especializados em Cardiologia Pediátrica, pode ajudar a prevenir agravos, colaborar para diagnósticos precoces e no encaminhamento de crianças e adolescentes para serviços de saúde especializados em cardiologia pediátrica a tempo de oferecer cuidados específicos. Desta maneira, crianças e adolescentes terão ampliadas suas chances de melhora na qualidade de vida e bem estar social, uma vez que será identificada a necessidade de assistência especializada.

CONCLUSÕES

O estudo identificou que a maioria das crianças e adolescentes portadoras de T4F era do sexo masculino, sendo que esta cardiopatia era mais prevalente entre adolescentes. Quanto aos fatores clínicos investigados, a maioria das crianças/adolescentes foi submetida a procedimento cirúrgico corretivo. Também se verificou elevada prevalência de complicações tais quais: acidente vascular cerebral isquêmico, endocardite, IC e PCR.

É imprescindível que os profissionais de saúde tenham o preparo e a capacitação para identificar os primeiros sinais/sintomas sugestivos da T4F e possuam conhecimento sobre as possíveis complicações relacionadas a doença e, sobretudo, façam o encaminhamento para os centros de referência em cardiologia pediátrica com fins no diagnóstico e tratamento em tempo hábil. Entretanto para isso, a efetivação de políticas públicas e investimentos no setor público de saúde devem ser priorizados, afim de possibilitar o acesso ao diagnóstico e tratamento precoce da tetralogia de Fallot e das demais cardiopatias congênitas.

Os resultados são limitados por possuir um pequeno tamanho amostral. Porém, estudou-se 100% da população amostral de um centro especializado, onde o tamanho da amostra reflete a casuística desta população e que serve de referência para atendimento a crianças e adolescentes portadoras de T4F no nordeste do Brasil. Recomenda-se que a investigação seja

ampliada para outros ambulatórios especializados no atendimento a essas crianças e adolescentes.

REFERÊNCIAS

1. Van Nisselrooij AEL, Teunissen AKK, Clur SA, Rozendaal L, Pajkrt E, Linskens IH et al. Why are congenital heart defects being missed? *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2020; 55:747–757. DOI: <https://doi.org/10.1002/uog.20358>
2. Villafane J, Feinstein JA, Jenkins KJ, Vincent RN, Walsh EP, Dubin AM et al. Hot topics in tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol.* 2013 Dec 10;62(23):2155-66. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2013.07.100>
3. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. 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*, 11 de julho de 2017. Disponível em: <http://www.saude.gov.br/images/pdf/2017/julho/31/Portaria-1727.pdf>
4. Leonardi B, Secinaro A, Calvieri C, Perrone MA, Gimigliano F, Muscogiuri G et al. The role of 3D imaging in the follow-up of patients with repaired tetralogy of Fallot. *Eur Rev Med Pharmacol Sci.* 2019;23(4):1698-1709. DOI: https://doi.org/10.26355/eurev_201902_17132
5. Martins IF, Doles IC, Bravo-Valenzuela NJM, Santos AOR, Varella MSP. When is the Best Time for Corrective Surgery in Patients with Tetralogy of Fallot between 0 and 12 Months of Age? *Braz. J. Cardiovasc. Surg.* 2018;33(5):505-510. DOI: <https://dx.doi.org/10.21470/1678-9741-2018-0019>
6. Silva LDC, Pavão TCA, Souza JCB, Frias LMP. Diagnóstico precoce das cardiopatias congênitas: Uma revisão integrativa. *J Manag Prim Health Care.* 2018;90. Disponível em: <https://www.jmphc.com.br/jmphc/article/view/336>
7. França JCQ, Bestetti RB, Cardinalli Neto A, Murad Junior JA, Longo GS, Senhorini ERA. Longa Sobrevida em Paciente com Tetralogia de Fallot Não Corrigida e Síndrome de Down. *Arq Bras Cardiol: Imagem cardiovasc.* 2016;29(3):99-102. DOI: <https://dx.doi.org/10.5935/2318-8219.20160025>
8. Loomba RS, Buelow MW, Woods RK. Complete Repair of Tetralogy of Fallot in the Neonatal Versus Non-neonatal Period: A Meta-analysis. *Pediatr Cardiol.* 2017;38(5):893-901. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00246-017-1579-8>
9. Ghimire LV, Chou FS, Devoe C, Moon-Grady A. Comparison of In-Hospital Outcomes When Repair of Tetralogy of Fallot Is in the Neonatal Period Versus in the Post-Neonatal Period. *Am J Cardiol.* 2020;125(1):140-145. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2019.09.025>
10. Van Der Ven JPG, Van Den Bosch E, Bogers AJCC, Helbing WA. Current outcomes and treatment of tetralogy of Fallot. *F1000Res.* 2019;8:F1000 Faculty Rev-1530. DOI: <https://doi.org/10.12688/f1000research.17174.1>
11. Rahmath MRK, Boudjemline Y. Tetralogy of Fallot Will be Treated Interventionally Within Two Decades. *Pediatr Cardiol.* 2020;41(3):539-545. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00246-020-02297-z>
12. Bhat M, Mercer-Rosa L, Fogel MA, Harris MA, Paridon SM, McBride MG et al. Longitudinal changes in adolescents with TOF: implications for care. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2017;18(3):356-363. DOI: <https://doi.org/10.1093/ehjci/jew272>
13. Pedra SRFF, Zielinsky P, Binotto CN, Martins CN, Fonseca ESVB, Guimarães ICB et al. Diretriz Brasileira de Cardiologia Fetal - 2019. *Arq Bras Cardiol.* 2019;112(5):600-648.

- Disponível em: https://www.scielo.br/pdf/abc/v112n5/pt_0066-782X-abc-112-05-0600.pdf
14. Ekure EN, Kalu N, Sokunbi OJ, Kruszka P, Olusegun-Joseph AD, Ikebodu D et al. Clinical epidemiology of congenital heart disease in Nigerian children, 2012-2017. *Birth Defects Res.* 2018;110(16):1233-1240. DOI: <https://doi.org/10.1002/bdr2.1361>
 15. Abqari S, Gupta A, Shahab T, Rabbani MU, Ali SM, Firdaus U. Profile and risk factors for congenital heart defects: A study in a tertiary care hospital. *Ann Pediatr Cardiol.* 2016;9(3):216-221. DOI: <http://doi.org/10.4103/0974-2069.189119>
 16. Picarzo JPL, González MM, Zamalloa PL, Marcos DC. Incidencia y evolución de las cardiopatías congénitas en España durante 10 años (2003-2012). *An Pediatr (Barc).* 2018;89(5):294-301. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2017.12.009>
 17. Animasahun BA, Madise-Wobo AD, Kusimo OY. Cyanotic congenital heart diseases among Nigerian children. *Cardiovasc Diagn Ther.* 2017;7(4):389-396. DOI: <http://doi.org/10.21037/cdt.2017.06.03>
 18. Xie D, Fang J, Liu Z, Wang H, Yang T, Sun Z, Wang A, Xiong L. Epidemiology and major subtypes of congenital heart defects in Hunan Province, China. *Medicine (Baltimore).* 2018;97(31):e11770. DOI: <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000011770>
 19. Pfeiffer MET. Avaliação funcional e capacidade de exercício na tetralogia de Fallot. *Rev DERC.* 2012;18(1):22-25. Disponível em: <https://www.revista.derc.org.br/DERC-18-1-2012%20REVISTA%20INTEGRAL.pdf>
 20. Egbe A, Uppu S, Stroustrup A, Lee S, Ho D, Srivastava S. Incidences and sociodemographics of specific congenital heart diseases in the United States of America: an evaluation of hospital discharge diagnoses. *Pediatr Cardiol.* 2014;35(6):975-982. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00246-014-0884-8>
 21. Heinisch PP, Guarino L, Hutter D, Bartkevics M, Erdoes G, Eberle B et al. Late correction of tetralogy of Fallot in children. *Swiss Med Wkly.* 2019;149:w20096. DOI: <https://doi.org/10.4414/smw.2019.20096>
 22. Vázquez-López M, Castro-de Castro P, Barredo-Valderrama E, Miranda-Herrero MC, Gil-Villanueva N, Alcaraz-Romero AJ et al. Ischaemic stroke in children with cardiopathy: An epidemiological study. *Neurologia.* 2017;32(9):602-609. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2016.03.015>
 23. Costa BO, Marras AB, Furlan MFFM. Evolução clínica de pacientes após correção total de tetralogia de Fallot em Unidade de Terapia Intensiva Cardiológica Pediátrica. *Arq Ciênc Saúde.* 2016;23(1):42-46. DOI: <https://doi.org/10.17696/2318-3691.23.1.2016.196>
 24. He F, Feng Z, Chen Q, Jiao Y, Hua Z, Zhang H et al. Whether Pulmonary Valve Replacement in Asymptomatic Patients With Moderate or Severe Regurgitation After Tetralogy of Fallot Repair Is Appropriate: A Case-Control Study. *J Am Heart Assoc.* 2019;8(1):e010689. DOI: <https://doi.org/10.1161/JAHA.118.010689>
 25. Mouws EMJP, de Groot NMS, van de Woestijne PC, de Jong PL, Helbing WA, van Beynum IM et al. Tetralogy of Fallot in the Current Era. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2019;31(3):496-504. DOI: <https://doi.org/10.1053/j.semtevs.2018.10.015>
 26. Smith CA, McCracken C, Thomas AS, Spector LG, St Louis JD, Oster ME et al. Long-term Outcomes of Tetralogy of Fallot: A Study From the Pediatric Cardiac Care Consortium. *JAMA Cardiol.* 2019;4(1):34-41. DOI: <http://doi.org/10.1001/jamacardio.2018.4255>
 27. Egbe AC, Kothapalli S, Borlaug BA, Ammash NM, Najam M, Bajwa N et al. Mechanism and Risk Factors for Death in Adults With Tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol.* 2019;124(5):803-807. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2019.05.048>

28. Becken B III, Kilgore J, Thompson E, Moody MA. Right-sided endocarditis from *Staphylococcus lugdunensis* in a patient with tetralogy of Fallot. *Infect Dis Rep*. 2019;11(1):7872. DOI: <https://doi.org/10.4081/idr.2019.7872>
29. Park SK, Hur M, Kim E, Kim WH, Park JB, Kim Y et al. Risk Factors for Acute Kidney Injury after Congenital Cardiac Surgery in Infants and Children: A Retrospective Observational Study. *PLoS One*. 2016;11(11):e0166328. DOI: <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0166328>
30. Lee JH, Jung JY, Park SW, Song IK, Kim EH, Kim HS et al. Risk factors of acute kidney injury in children after cardiac surgery. *Acta Anaesthesiol Scand*. 2018;62(10):1374-1382. DOI: <https://doi.org/10.1111/aas.13210>
31. Valente AM, Gauvreau K, Assenza GE, Babu-Narayan SV, Schreier J, Gatzoulis MA et al. Contemporary predictors of death and sustained ventricular tachycardia in patients with repaired tetralogy of Fallot enrolled in the INDICATOR cohort. *Heart*. 2014;100(3):247-253. DOI: <http://doi.org/10.1136/heartjnl-2013-304958>
32. Van Arsdell GS, Maharaj GS, Tom J, Rao VK, Coles JG, Freedom RM et al. What is the optimal age for repair of tetralogy of Fallot? *Circulation*. 2000;102:123-129. Disponível em: https://www.ahajournals.org/doi/epub/10.1161/circ.102.suppl_3.III-123
33. Ta HT, Critser PJ, Alsaied T, Germann J, Powell AW, Redington AN et al. Modified Ventricular Global Function Index Correlates With Exercise Capacity in Repaired Tetralogy of Fallot. *J Am Heart Assoc*. 2020;9:e016308. DOI: <http://doi.org/10.1161/JAHA.120.016308>
34. Villafane J, Edwards TC, Diab KA, Satou GM, Saarel E, Lai WW et al. Development of quality metrics for ambulatory care in pediatric patients with tetralogy of Fallot. *Congenit Heart Dis*. 2017;12(6):762-767. DOI: <https://doi.org/10.1111/chd.12523>
35. Altamirano-Diaz L, Norozi K, Seabrook JA, Welisch E. Lack of access to paediatric cardiology services in the public health system in four major urban centres in Perú. *Cardiol Young*. 2018;28(12):1452-1456. DOI: <http://doi.org/10.1017/S1047951118001555>
36. Ajaegbu OO. Access and Utilization of Prenatal Health Care Services in Rural Communities: A Study of Isiekenesi in Imo State. *Int J Health Serv*. 2017;47(4):795-806. DOI: <http://doi.org/10.1177/0020731417727255>
37. Atnafu A, Kebede A, Misganaw B, Teshome DF, Biks GA, Demissie GD et al. Determinants of the Continuum of Maternal Healthcare Services in Northwest Ethiopia: Findings from the Primary Health Care Project. *J Pregnancy*. 2020;4318197. DOI: <https://doi.org/10.1155/2020/4318197>
38. Silva LS; Menezes C; Nascimento LC; Nitscke RG; Duarte DC; Viegas SMF. Demanda espontânea e acesso no Sistema Único de Saúde: vivências de usuários da atenção primária. *Av Enferm*. 2021;39(1):30-39. DOI: <https://doi.org/10.15446/avenferm.v39n1.85573>
39. Pinto Júnior VC, Fraga MNO, Freitas SM, Croti UA. Regionalização da cirurgia cardiovascular pediátrica brasileira. *Rev Bras Cir Cardiovasc*. 2013;28(2):256-262. DOI: <https://doi.org/10.5935/1678-9741.20130036>
40. Araújo JSS, Régis CT, Gomes RGS, Silva CS, Abath CMB. Cardiopatia Congênita no Nordeste Brasileiro: 10 Anos Consecutivos Registrados no Estado da Paraíba, Brasil. *Rev Bras Cardiol*. 2014;27(1):13-19. Disponível em: <http://www.onlineijcs.org/english/sumario/27/pdf/v27n1a03.pdf>

4.2 MANUSCRITO 2 - FATORES ASSOCIADOS AO ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL ISQUÊMICO EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM TETRALOGIA DE FALLOT

RESUMO

Objetivo: Identificar fatores demográficos, clínicos e complicações associados ao acidente vascular cerebral isquêmico em crianças e adolescentes com tetralogia de Fallot.

Método: corte transversal, realizado em um ambulatório especializado em cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica no Nordeste do Brasil, com análise dos prontuários nos anos de 2017 a 2019. Os dados foram processados pelo *Statistical Package for the Social Sciences - SPSS* versão 21. Aplicou-se o Teste Qui-quadrado e ou Exato de Fisher para medidas de associação. Todas as variáveis trabalhadas na análise bivariada foram incluídas no modelo multivariado de regressão logística. As que permaneceram no modelo final foram aquelas que se mostraram significantes ($p \leq 0,05$).

Resultados: dos 104 prontuários analisados, o acidente vascular cerebral isquêmico foi evidenciado em 6,7% das crianças e adolescentes. Este, na análise bivariada, foi associado a hipotireoidismo, trombofilia, policitemia e às complicações como: endocardite, parada cardiorrespiratória, insuficiência renal aguda e insuficiência cardíaca. No modelo final da análise multivariada foram preditores de eventos isquêmicos cerebrais a trombofilia ($p=0,011$), policitemia ($p<0,001$) e como complicação a parada cardiorrespiratória ($p=0,005$).

Conclusão: o acidente vascular cerebral isquêmico nas crianças e adolescentes com tetralogia de Fallot foi associado a trombofilia e a policitemia e a parada cardiorrespiratória.

DESCRITORES: Acidente Vascular Cerebral; Tetralogia de Fallot; Saúde; Criança; Adolescente.

INTRODUÇÃO

A tetralogia de Fallot (T4F) é uma doença cardíaca congênita cianogênica, que consiste na existência de quatro defeitos associados, entre eles, comunicação interventricular, dextroposição da aorta, obstrução da via de saída do ventrículo direito e hipertrofia ventricular direita, e a origem desses quatro defeitos está ligada ao subdesenvolvimento do infundíbulo do ventrículo direito⁽¹⁾. No grupo das cardiopatias congênitas cianogênicas, ocorre uma mistura de sangue entre as circulações sistêmica e pulmonar, o que resulta em crises de hipóxia e cianose levando a uma redução na saturação periférica⁽²⁾.

Mundialmente, a T4F ocorre em 3 de cada 10.000 nascidos vivos e é responsável por 7 a 10% de todas as malformações cardíacas congênicas em crianças ⁽³⁾⁽⁴⁾. No Brasil pode-se estimar o nascimento de 29,8 mil cardiopatas a cada ano, 80% do total (mais de 23,8 mil crianças) é indispensável a intervenção cirúrgica, sendo as cardiopatias congênicas responsáveis por 10% dos óbitos infantis⁽⁵⁾.

O diagnóstico e o tratamento precoce da cardiopatia congênita são fundamentais, pois podem evitar complicações como choque, acidose, parada cardíaca ou agravo neurológico ⁽⁶⁾. Entre as complicações neurológicas, destaca-se o acidente vascular cerebral com incidência de 13 casos por 100.000 menores de 18 anos, e este número pode ser elevado devido ao aumento da sobrevivência em crianças e adolescentes com fatores de risco para esse evento, como nas doenças cardíacas congênicas ⁽⁷⁾.

O acidente vascular cerebral isquêmico em crianças e adolescentes tem etiologias complexas e variadas, quando comparado à ocorrência desta complicação em indivíduos adultos. Dentre as inúmeras causas e fatores de risco do evento isquêmico cerebral na população infanto-juvenil, estudo aponta que, as mais frequentes são resultantes de causas cardíacas, coagulopatias, malformações arteriovenosas, infecciosas, traumáticas e neoplásicas⁽⁸⁾.

Assim, doenças cardíacas congênicas cianogênicas, a exemplo da tetralogia de Fallot, são um importante fator de risco para o acidente vascular cerebral isquêmico e sua recorrência em crianças ⁽⁹⁾. Nesses casos, o evento está relacionado a hipoxemia crônica, policitemia, a doença trombotica, de fluxo da direita para a esquerda e a cirurgias cardíacas complexas ⁽¹⁰⁾.

No entanto, o diagnóstico do acidente vascular cerebral é tardio na maioria das crianças acometidas. Este atraso pode ser justificado por motivos que incluem a falta de familiaridade com o diagnóstico, a não especificidade e a ampla gama de sintomas, falta de imagens apropriadas disponíveis e a falta de evidências científicas nos tratamentos agudos ⁽¹¹⁾. Entretanto, tal episódio é uma emergência neuropediátrica, cujos fatores podem estar influenciando na expressiva taxa de mortalidade, em torno de 10%, nesta população ⁽¹²⁾.

Para evitar complicações, como acidente vascular cerebral isquêmico em crianças e adolescentes com T4F, faz-se necessário o uso de estratégias, como o diagnóstico e o tratamento precoce (abordagem cirúrgica) e o acompanhamento periódico no ambulatório especializado ^(13,12). Nesse sentido, os profissionais de saúde devem possuir conhecimento sobre os fatores associados ao acidente vascular cerebral isquêmico na tetralogia de Fallot e intervir precocemente, a fim de evitar possíveis complicações e sequelas.

Diante da escassez de achados literários acerca da T4F e suas complicações em crianças e adolescentes, considerando-o como fator de risco relevante para ocorrência do acidente vascular cerebral isquêmico, o presente estudo tem por objetivo identificar fatores demográficos, clínicos e complicações associados ao acidente vascular cerebral isquêmico em crianças e adolescentes com tetralogia de Fallot.

MÉTODOS

Trata-se de um estudo de corte transversal. Realizado em um ambulatório de cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica de um hospital filantrópico no Nordeste do Brasil.

A população deste estudo foi composta de uma amostra por conveniência representada por prontuários eletrônicos de todas as crianças e adolescentes com idade de zero a 19 anos com diagnóstico médico de T4F atendidos em um ambulatório de referência em cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica, no período de coleta entre abril 2017 a dezembro de 2019 com prontuários eletrônicos disponíveis, sendo este o critério de inclusão. Foram excluídos os prontuários de crianças e adolescentes que estivessem com informações faltantes para as variáveis de interesse deste estudo.

Essa pesquisa envolveu levantamentos de dados secundários, através da consulta dos prontuários eletrônicos, norteado por um formulário de elaboração própria. Para os casos de acidente vascular cerebral isquêmico foram identificadas a prevalência e realização de abordagem cirúrgica. As características demográficas e clínicas investigadas foram: idade, sexo, morbidades e tipos de alterações congênitas no coração, além das alterações da T4F. Foram consideradas como complicações: a presença de endocardite, parada cardiorrespiratória, insuficiência renal aguda e insuficiência cardíaca.

Os dados coletados foram processados pelo *Statistical Package for the Social Sciences (SPSS)*, versão 21.0. Para análise, foi utilizada a estatística descritiva: frequências absoluta e relativa para variáveis categóricas; mediana e intervalo interquartil para variáveis contínuas conforme distribuição de normalidade, feito pelo teste de Kolmogorov-Smirnov. Aplicou-se o Teste Qui-quadrado e ou Exato de Fisher para medidas de associação. Os valores foram considerados estatisticamente significantes quando $p \leq 0,05$. Todas as variáveis trabalhadas na análise bivariada foram incluídas no modelo multivariado de regressão logística. As que permaneceram no modelo final foram aquelas que se mostraram significantes.

Este estudo está vinculado ao Projeto Matriz intitulado “Caracterização clínica e sociodemográfica de crianças e adolescentes cardiopatas de um ambulatório especializado”. Foi apreciado e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa local, sob número de parecer nº

2.315.187. Este estudo preservou os direitos éticos e bioéticos dos sujeitos de pesquisa, segundo normas preconizadas, atendendo as diretrizes da Resolução nº 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde, sobre pesquisa envolvendo seres humanos.

RESULTADOS

A amostra foi de 104 prontuários. O acidente vascular cerebral isquêmico foi evidenciado em sete (6,7%) crianças e adolescentes e todos os casos foram abordados para correção cirúrgica cardíaca. A mediana de idade da primeira abordagem cirúrgica cardíaca foi de 3 anos (intervalo interquartil de 2-5). Os dados de associação da caracterização demográfica, clínica e complicações da população (Tabela 1).

Tabela 1. Associação das características demográficas, clínicas e complicações de crianças e adolescentes com tetralogia de Fallot de acordo com acidente vascular cerebral isquêmico (2017-2019). Salvador, BA, Brasil, 2021.

Características	Total N=104 n (%)	Acidente Vascular Cerebral Isquêmico n (%)		Valor de p
		Sim (n=7)	Não (n=97)	
Faixa etária anos-n (%)	n (%)	Sim (n=7)	Não (n=97)	
< 1 ano	4 (3,8)	-	4 (4,1)	
1 - 4	20 (19,2)	1 (14,3)	19 (19,6)	0,802
5 - 9	29 (27,9)	2 (28,6)	27 (27,8)	
Sexo - n (%)				
Masculino	62 (59,6)	3 (42,9)	59 (60,8)	0,349
Feminino	42 (40,4)	4 (57,1)	38 (39,2)	
Morbidades- n (%) *				
Hipotireoidismo	6 (5,8)	2 (28,6)	4 (4,1)	0,007
Síndrome de Down	3 (2,9)	-	3 (3,1)	0,637
Trombofilia	1 (1,0)	1 (14,3)	-	<0,001
Policitemia-	1 (1,0)	1 (14,3)	-	<0,001
Cardiopatias congenitas-n (%) **				
Comunicação Interatrial (CIA)	10 (9,6)	-	10 (10,3)	0,372
Forame Oval Patente (FOP)	10 (9,6)	1 (14,3)	9 (9,3)	0,664

Tabela 1. Associação das características demográficas, clínicas e complicações de crianças e adolescentes com tetralogia de Fallot de acordo com acidente vascular cerebral isquêmico (2017-2019). Salvador, BA, Brasil, 2021

(continuação)

Características	Total N=104	Acidente Vascular Cerebral Isquêmico n (%)		Valor de p
Atresia Pulmonar	8 (7,7)	1 (14,3)	7 (7,2)	0,498
Persistência do Canal Arterial (PCA)	5 (4,8)	-	5 (5,2)	0,538
Doença do Septo Atrioventricular (DSAVT)	3 (2,9)	-	3 (3,1)	0,637
Abordagem Cirúrgica Cardíaca- n (%)	88 (84,6)	7 (100,0)	81 (83,5)	0,243
Complicações-n (%) ***				
Endocardite	3 (2,9)	2 (28,6)	1 (1,0)	<0,001
Parada Cardiorrespiratória	2 (1,9)	2 (28,6)	-	<0,001
Insuficiência Renal Aguda	1 (1,0)	1 (14,3)	-	<0,001
Insuficiência Cardíaca	2 (1,9)	1 (14,3)	1 (1,0)	0,014

Fonte: dados da pesquisa, 2019

Nota geral: *Morbidades- n (%): Somente aquelas que apresentaram as morbidades citadas.

**Cardiopatias congênicas-n (%): Somente aqueles que apresentaram as cardiopatias citadas.

***Complicações- n (%): Somente aqueles que apresentaram as complicações citadas.

Na análise multivariada, foram incluídas as variáveis que foram associadas com acidente vascular cerebral isquêmico no modelo bivariado e verificou-se, em seu modelo final, que a presença de trombofilia, policitemia e, como complicação, a parada cardiorrespiratória (PCR) foram preditores independentes para acidente vascular cerebral isquêmico (Tabela 2).

Tabela 2. Análise multivariada das morbidades e complicações associadas com acidente vascular cerebral isquêmico em crianças e adolescentes com tetralogia de Fallot (2017-2019). Salvador, BA, Brasil, 2021.

Variáveis	Modelo inicial	Modelo final
	P-valor	P-valor
Morbidades		
Trombofilia	0,008	0,011
Policitemia	0,001	<0,001
Complicações		
Parada Cardiorrespiratória	0,239	0,005
Endocardite	0,056	
Insuficiência Renal Aguda	0,999	

Fonte: dados da pesquisa, 2019.

DISCUSSÃO

O presente estudo apresenta, na análise multivariada, que os fatores clínicos como a trombofilia e policitemia e a PCR como complicação foram preditores do acidente vascular cerebral isquêmico nas crianças e adolescentes portadoras de T4F.

Neste estudo, todos os casos de acidente vascular cerebral isquêmico antes da cirurgia eram portadores de policitemia e trombofilia. Os autores Zabala e Guzzeta ⁽¹⁴⁾ afirmam que pacientes com doença cardíaca congênita cianogênica, apresentam mecanismo compensatório adaptativo que visa aumentar a capacidade de transporte de oxigênio, mas conseqüentemente ocorre o aumento da viscosidade do sangue.

O aumento da massa eritrocitária, leva a uma hiperviscosidade do sangue ocasionando contraditoriamente a redução do fluxo sanguíneo e a perfusão tecidual possibilitando, assim a complicações cardiovasculares e eventos tromboembólicos ⁽¹⁵⁾.

Estudos descrevem os fatores predisponentes a ocorrência do acidente vascular cerebral isquêmico, sendo a etiologia mais comum, os distúrbios cardíacos congênitos, como T4F, que leva a hipoxemia crônica e conseqüentemente a hiperviscosidade grave e a trombocitopenia ^(8,16). Concordando, Nomura *et al* ⁽¹⁷⁾, em seu estudo descrevem que a alta incidência de eventos tromboembólicos em pacientes cirúrgicos cardíacos é favorecido pelo seu estado relativamente hipercoagulativo, que pode ser próprio da fisiopatologia e aumenta significativamente em intervenções cirúrgicas cardíacas complexas que requeiram o uso de circulação extracorpórea (CEC).

Em nossa análise multivariada, uma complicação associada com acidente vascular cerebral isquêmico foi a PCR, o que corrobora o estudo de Maury *et al*⁽¹⁶⁾, onde evidencia que a morte súbita pode ocorrer tardiamente na T4F e que pode estar atrelada às arritmias ventriculares. Em uma Coorte multicêntrica, investigou-se a sobrevida após o reparo cirúrgico da tetralogia de Fallot e os fatores de risco associados à mortalidade foram as arritmias ventriculares e a insuficiência cardíaca.⁽¹⁸⁾

Apesar de não haver significância estatística, observou-se que todos os casos de acidente vascular cerebral isquêmico foram abordados cirurgicamente, sendo a mediana da idade da primeira abordagem cirúrgica cardíaca aos 3 anos. Segundo Sluman *et al*⁽¹⁹⁾, embora a cirurgia cardíaca tenha melhorado completamente o prognóstico do paciente, a idade da primeira abordagem cirúrgica está diretamente relacionada a lesão cerebral.

Estudo caso-controle de Benbrik *et al*⁽²⁰⁾, onde foram comparados resultados pós-operatórios de pacientes de países em desenvolvimento submetidos a reparo tardio da T4F com os de pacientes nascidos na França submetidos a reparo oportuno observa que crianças de países em desenvolvimento eram mais velhas ($57,6 \pm 38,4$ vs $8,3 \pm 9,1$ meses, $P < 0,0001$), mais hipoxêmicas ($SpO_2 79 \pm 11$ vs $91 \pm 8\%$, $P < 0,0001$). Ou seja, eram mais propensas a apresentar maior risco de complicações, tais quais, a insuficiência cardíaca grave após a cirurgia e a parada cardíaca fatal.

Diante deste contexto, na região Nordeste do Brasil, as dimensões geográficas e o distanciamento de pequenas cidades e vilarejos dos grandes centros urbanos são fatores que dificultam o acesso ao diagnóstico precoce e tratamento, o que pode retardar a procura de um centro especializado em cardiologia pediátrica e conseqüentemente ocasionar uma abordagem cirúrgica tardia.

Diante disso, é importante que os profissionais de saúde possuam conhecimento sobre os fatores demográficos, clínicos e complicações associados ao acidente vascular cerebral isquêmico na T4F, visto que as complicações decorrentes deste evento trazem grande impacto social e elevam os custos assistenciais principalmente no tratamento e reabilitação que repercutem negativamente na qualidade de vida dos indivíduos acometidos e suas famílias⁽¹²⁾.

Neste sentido os serviços de saúde também devem estar preparados para o atendimento inicial destas crianças e adolescentes, identificando os principais e potenciais sinais/sintomas de gravidade/complicações. A partir de então, torna-se possível adotar estratégias para diminuir o atraso do diagnóstico e tratamento desses pacientes encaminhando-os para os centros de referências, que ofertam acompanhamento especializado a criança e adolescente com T4F, na tentativa de evitar abordagens cirúrgicas tardias e reduzir potenciais complicações.

Como limitação do estudo têm-se um pequeno tamanho amostral e ter sido desenvolvido em um único centro de observação. Porém, estudou-se 100% da população amostral de um centro especializado e que serve de referência para atendimento a crianças e adolescentes portadoras de T4F no nordeste do Brasil. O diagnóstico do acidente vascular cerebral isquêmico foi realizado através de descrição do prontuário. Além disso, estudos prévios não apresentam o objeto aqui investigado, o que confere ao presente estudo caráter inédito e de relevante colaboração para o estado da arte da temática.

CONCLUSÃO

O estudo mostra que crianças e adolescentes com tetralogia de Fallot que possuem trombofilia e policitemia, estão mais propensas ao acidente vascular cerebral isquêmico antes da abordagem cirúrgica cardíaca e que como complicação desse evento tem-se a PCR. Reconhecer clinicamente os sinais de gravidade/complicações pode melhorar a sobrevida, o vínculo de confiança entre equipe e os familiares dessas crianças e adolescentes e na adesão ao acompanhamento ambulatorial.

Portanto, os resultados encontrados, contribuirão para a identificação e compreensão dos fatores associados ao acidente vascular cerebral isquêmico em crianças e adolescentes com tetralogia de Fallot e, por conseguinte, contribuirão para ações que visem reduzir sua morbimortalidade. Além disso, apresentam informações aos profissionais de saúde a respeito do acidente vascular cerebral isquêmico em crianças e adolescentes com T4F, sendo necessários para melhorar as estratégias de prevenção e intervenção precoce no intuito de minimizar o ônus físico, social e econômico do evento nesta população.

Os resultados são limitados por possuir um pequeno tamanho amostral. Porém, estudou-se 100% da população amostral de um centro especializado, onde o tamanho da amostra reflete a casuística desta população. Sugerimos futuros estudos randomizados que possam avaliar a eficácia do acompanhamento rigoroso dessas crianças e adolescentes por profissionais de saúde, para que as mesmas não cheguem tardiamente nos serviços especializados, pois as cardiopatias congênitas são causas de altos índices de morbimortalidade. Recomenda-se que a investigação seja ampliada para outros ambulatórios especializados.

REFERÊNCIAS

1. Song B, Qi Q, Liu R, Xing W, Tang H, Li Y. Clinical value of Tei index in pediatric patients with repaired tetralogy of Fallot. *Int J Clin Exp Med*. [Internet].2015 [acesso: 03/10/2019];8(5):7971-6. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4509301/>

2. Medeiros AL, Freitas TB, Araújo JSS, Mattos SS. Oximetria de pulso em triagem de cardiopatias congênitas: conhecimento e atuação do enfermeiro. *Cogitare Enferm.*[Internet]. 2015 [acesso em 23/04/2020];20(3):601-607.Disponível em: <http://dx.doi.org/10.5380/ce.v20i3.40941>
3. Bailliard, F., Anderson, R.H. Tetralogy of Fallot. *Orphanet J Rare Dis.*[Internet]. 2009 [acesso em: 22/03/19]; 4(2). Disponível em: <https://doi.org/10.1186/1750-1172-4-2>
4. Villafane J, Edwards TC, Diab KA, Satou GM, Saarel E, Lai WW, et al., Development of quality metrics for ambulatory care in pediatric patients with tetralogy of Fallot. *Congenit Heart Dis*, v.12, n.6, p:762-767, dec 2017. Disponível em: <https://doi.org/10.1111/chd.12523>
5. Ministério da Saúde (BR). Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. Portaria nº 1.727, de 11 de julho de 2017. Aprova o Plano Nacional de Assistência à Criança com Cardiopatia Congênita. [Internet] Brasília: Ministério da Saúde; 2017. [acesso em: 13/06/2020]. Disponível em: <http://www.saude.gov.br/images/pdf/2017/julho/31/Portaria-1727.pdf>
6. Benute GRG, Nonnenmacher D, Evangelista LFM, Lopes LM, Lucia MCS, Zugaib M. Cardiopatia fetal e estratégias de enfrentamento. *Ver. bras. ginecol. obstet.* [Internet]. 2011 [acesso 23/12/2018];33(9):227–33. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1590/S0100-72032011000900002>
7. Sinclair AJ, Fox CK, Ichord RN, Almond CS, Bernard TJ, Beslow LA, et al. Stroke in children with cardiac disease: Report from the international pediatric stroke study group symposium. *Pediatr Neurol.* [Internet]. 2015 [acesso: 13/11/2018];52(1):5–15. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2014.09.016>
8. deVeber GA, Kirton A, Booth FA, Yager JY, Wirrell EC, Wood E, et al. Epidemiology and Outcomes of Arterial Ischemic Stroke in Children: The Canadian Pediatric Ischemic Stroke Registry. *Pediatr Neurol.* [Internet]. 2017 [acesso: 14/03/2019];69:58-70. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2017.01.016>
9. Fox CK, Sidney S, Fullerton HJ. Community-based case-control study of childhood stroke risk associated with congenital heart disease. *Stroke.* [Internet]. 2015. [acesso: 13/07/2019]; 46: 336-340. Disponível em: <https://doi.org/10.1161/STROKEAHA.114.007218>
10. Vázquez-López M, Castro-de Castro P, Barredo-Valderrama E, Miranda-Herrero MC, Gil-Villanueva N, Alcaraz-Romero AJ et al. Ischaemic stroke in children with cardiopathy: An epidemiological study. *Neurología.* 2017 [acesso: 24/09/2019]; 32(9): 602-609. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2016.03.015>
11. Royal College of Paediatrics and Child Health Stroke Association. Stroke in childhood: clinical guideline for diagnosis, management and rehabilitation. [Internet]. 2017.Disponível em: <https://www.rcpch.ac.uk/sites/default/files/2019-04/Stroke%20guideline%2008.04.19.pdf>
12. Bonfert M V, Badura K, Gerstl J, Borggraefe I, Heinen F, Schroeder S, et al. Childhood Stroke: Awareness , Interest , and Knowledge Among the Pediatric Community. *Front Pediatr.* [Internet]. 2018 [acesso: 26/10/2019];6:182.Disponível em: <https://doi.org/10.3389/fped.2018.00182>
13. Lopez-Vicente M, Ortega-Gutierrez S, Amlie-Lefond C, Torbey MT. Diagnosis and Management of Pediatric Arterial Ischemic Stroke. *J Stroke Cerebrovasc Dis.*[Internet]. 2010 [acesso: 23/01/18];19(3):175–83. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.jstrokecerebrovasdis.2009.03.013>
14. Zabala LM, Guzzetta NA. Cyanotic congenital heart disease (CCHD): Focus on hypoxemia, secondary erythrocytosis, and coagulation alterations. *Paediatr Anaesth.*[Internet]. 2015 [acesso: 16/08/2018];25(10):981-9. Disponível em: <https://doi.org/10.1111/pan.12705>
15. Souto Silva R, Rodrigues R, Reis Monteiro D, Tavares S, Pereira JP, Xavier J, Melo C, Ruano L. Acute Ischemic Stroke in a Child Successfully Treated with Thrombolytic Therapy

- and Mechanical Thrombectomy. *Case Rep Neurol.* [Internet]. 2019 [acesso em:08/06/2020];11(1):47-52. Disponível em: <https://doi.org/10.1159/000496535>
16. Maury P, Sacher F, Rollin A, Mondoly P, Duparc A, Zeppenfeld K, et al Ventricular arrhythmias and sudden death in tetralogy of Fallot. *Arch Cardiovasc Dis.*[Internet]. 2017 [acesso: 26/03/2019];110(5):354–62. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.acvd.2016.12.006>
17. Nomura T, Suzuki N, Takamura S, Kyono H, Kozuma K. Three-year clinical and angiographic outcomes after everolimus-eluting stent implantation in patients with a history of coronary artery bypass grafting. *Int Heart J.* [Internet]. 2016 [acesso: 23/09/2019]; 57:158-66. Disponível em: <https://doi.org/10.1536/ihj.15-312>
18. Smith CA, McCracken C, Thomas AS, Spector LG, St Louis JD, Oster ME, Moller JH, Kochilas L. Long-term Outcomes of Tetralogy of Fallot: A Study from the Pediatric Cardiac Care Consortium. *JAMA Cardiol.* [Internet]. 2019 [acesso: 15/01/2020];4 (1):34-41. Disponível em: <https://doi.org/10.1001/jamacardio.2018.4255>
19. Sluman MA, Richard E, Bouma BJ, Van Dalen JW, Van Wanrooij LL, Groenink M, et al. Impact of structural cerebral damage in adults with tetralogy of fallot. *Circulation.*[Internet]. 2017 [acesso: 12/09/2019];135(19):1873–5. Disponível em: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.117.027865>
20. Benbrik N, Romefort B, Le Gloan L, Warin K, Hauet Q, Guerin P, Baron O, Gournay V. Late repair of tetralogy of Fallot during childhood in patients from developing countries. *Eur J Cardiothorac Surg.* [Internet]. 2015[acesso em 15/03/2010]; 47(3):113-117. Disponível em: <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezu469>

5 CONCLUSÃO

O estudo respondeu o objetivo geral e os específicos inicialmente propostos. Destacou que aproximadamente 1/5 das crianças e adolescentes atendidos nesse ambulatório especializado em cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica tem o diagnóstico médico da T4F, e que evidencia um percentual bastante expressivo comparando a gama existentes de cardiopatias congênitas. E essa alta prevalência poder ser explicada pelo serviço ser pioneiro em realizar cirurgias cardíacas pediátricas de alta complexidade e ser conveniado ao Sistema Único de Saúde.

De acordo com as variáveis demográficas utilizadas, foi possível identificar na população estudada o predomínio do sexo masculino, na faixa etária entre 10-19 anos e provenientes de municípios mais distantes de Salvador, cidade que se localiza esse ambulatório de referência. Situação que nesses casos podem ter retardado o diagnóstico da tetralogia de Fallot e conseqüentemente ter ocasionado uma abordagem cirúrgica cardíaca tardia, além do maior deslocamento dessas crianças e adolescentes para o serviço de referência possibilitar a não regularidade no acompanhamento em nível ambulatorial pela equipe multiprofissional.

Notou-se também nesse estudo, que o acidente vascular cerebral isquêmico foi a complicação mais prevalente entre as crianças e adolescentes com T4F acompanhadas no ambulatório, seguidos por outras complicações, como a endocardite, insuficiência cardíaca, a

parada cardiorrespiratória e a insuficiência renal aguda. Complicações que trazem graves consequência na sobrevida e qualidade de vida dessas crianças e adolescentes.

Vislumbrou que os fatores clínicos, como a trombofilia e policitemia, antes mesmo da abordagem cirúrgica cardíaca e a parada cardiorrespiratória como complicação foram preditores do acidente vascular cerebral isquêmico nas crianças e adolescentes portadoras de T4F. Sendo fundamental que estas tenham um monitoramento e controle rigoroso na prevenção desse evento e de outros agravos nos serviços especializados, inclusive quando atingir a vida adulta.

Com isso, faz-se necessário que profissionais de saúde, independente do nível de atenção reconheçam a sintomatologia da T4F e suas possíveis complicações, bem como os serviços de saúde devem estar preparados para o atendimento dessas crianças e adolescentes, a fim de promover um cuidado com qualidade. Entretanto, políticas públicas voltadas para a população infantojuvenil com cardiopatia congênita devem ser urgentemente implementadas, e possibilitar o acesso ao diagnóstico precoce e, consequentemente possibilitar o tratamento adequado.

No entanto, faz-se uma consideração no que se refere aos limites do estudo, os resultados são limitados a um estudo transversal realizado em um único ambulatório, porém o serviço é um ambulatório de referência em cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica, e o tamanho da amostra reflete a casuística desta população. Outra limitação encontrada foi a ausência de algumas variáveis nos prontuários. necessárias para o preenchimento completo do banco de dados, além da falta da variável raça/cor, renda familiar, história materna/gestação e paterna no prontuário eletrônico da instituição.

Concluindo sugere-se que a investigação seja ampliada para outros ambulatórios especializados no atendimento de crianças e adolescentes com tetralogia de Fallot e futuros estudos que façam acompanhamento ao longo prazo dessas crianças e adolescentes sejam realizados para que possam avaliar a eficácia do acompanhamento rigoroso dessas crianças e adolescentes pela equipe multiprofissional, e desta forma não cheguem tardiamente e com graves complicações/agravos nos serviços especializado.

REFERÊNCIAS

- ABQARI, Shaad; GUPTA, Akash; SHAHAB, Tabassum; RABBANI, Mu; ALI, Smanazir; FIRDAUS, Uzma. Profile and risk factors for congenital heart defects: a study in a tertiary care hospital. **Annals Of Pediatric Cardiology**, v. 9, n. 3, p. 216-221, 2016. Disponível em: <https://www.annalspc.com/article.asp?issn=0974-2069;year=2016;volume=9;issue=3;spage=216;epage=221;aulast=Abqari>. Acesso em: 12 maio 2019.
- AGUIRREZABALAGA, Juan Antonio Meca; GUIASOLA, Jacobo Silva; MÉNDEZ, Rocío Díaz; VEIZAGA, Alain Eliott Escalera; PANIZO, Daniel Hernández-Vaquero. Pulmonary regurgitation after repaired tetralogy of Fallot: surgical versus percutaneous treatment. **Annals Of Translational Medicine**, v. 8, n. 15, p. 967-967, 2020. Disponível em: <https://atm.amegroups.com/article/view/41008/pdf>. Acesso em: 11 nov. 2020.
- ALASSAL, Mohamed; IBRAHIM, Bedir M.; ELRAKHAWY, Hany M.; HASSENIEN, Magdy; SAYED, Sameh; ELSHAZLY, Magdy; ELSADECK, Nabil. Total Correction of Tetralogy of Fallot at Early Age: a study of 183 cases. **Heart, Lung And Circulation**, v. 27, n. 2, p. 248-253, 2018. Disponível em: [https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1443-9506\(17\)30329-3](https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1443-9506(17)30329-3). Acesso em: 13 maio 2019.
- ALI, Fatima; KHAN, Misha Khalid; MIRZA, Bilal; QURESHI, Sonia; ABBAS, Qalab. Acute Kidney Injury after Congenital Heart Disease Surgery: a single-center experience in a low- to middle-income country. **Cureus**, v. 4, n. 12, e7727, 2020. Disponível em: <https://www.cureus.com/articles/29436-acute-kidney-injury-after-congenital-heart-disease-surgery-a-single-center-experience-in-a-low--to-middle-income-country>. Acesso em: 16 jan. 2021.
- AMBROSIONI, J. *et al.* The Changing Epidemiology of Infective Endocarditis in the Twenty-First Century. **Current Infectious Disease Reports**, v. 19, 2017. Disponível em: <https://link.springer.com/article/10.1007/s11908-017-0574-9#citeas>. Acesso em: 12 maio 2019.
- AMERICAN ACADEMY OF AMBULATORY CARE NURSING (AAACN). **Scope and Standards of Practice for Professional Ambulatory Care Nursing**. 2017. Disponível em: https://www.aaacn.org/sites/default/files/documents/misc-docs/standards_9th_sample_pgs.pdf. Acesso em: 15 maio 2019.
- ANGSUTARARUX, Taksaon; ANGKASEKWINAI, Nasikarn. Cumulative incidence and mortality of infective endocarditis in Siriraj hospital–Thailand: a 10-year retrospective study. **Bmc Infectious Diseases**, v. 19, n. 1, 2019. Disponível em: <https://bmcinfectdis.biomedcentral.com/track/pdf/10.1186/s12879-019-4689-5.pdf>. Acesso em: 11 out. 2019.
- ANIMASAHUN, Barakat Adeola; MADISE-WOBO, Akpoembele D.; FALASE, Bode A.; OMOKHODION, Samuel I. The burden of Fallot’s tetralogy among Nigerian children. **Cardiovascular Diagnosis And Therapy**, v. 6, n. 5, p. 453-458, 2016. Disponível em: <https://cdt.amegroups.com/article/view/10597/11244>. Acesso em: 14 maio 2019.
- ANIMASAHUN, Barakat Adeola; MADISE-WOBO, Akpoembele Deborah; KUSIMO, Olusola Yejide. Cyanotic congenital heart diseases among Nigerian children. **Cardiovascular Diagnosis And Therapy**, v. 7, n. 4, p. 389-396, 2017. Disponível em: <https://cdt.amegroups.com/article/view/16273/16415>. Acesso em: 14 maio 2019.
- ANIMASAHUN, Barakat Adeola; MADISE-WOBO, Akpoembele Deborah; OMOKHODION, Samuel I; NJOKANMA, Olisamedua Fidelis. Children With Tetralogy of

Fallot in an Urban Centre in Africa. **Journal Of Cardiovascular And Thoracic Research**, v. 7, n. 4, p. 168-171, 2015. Disponível em: https://jcvtr.tbzmed.ac.ir/Article/JCVTR_3437_20150831235619. Acesso em: 13 maio 2019.

APITZ, Christian; WEBB, Gary D; REDINGTON, Andrew N. Tetralogy of Fallot. **The Lancet**, v. 374, n. 9699, p. 1462-1471, 2009. Disponível em: <https://www.thelancet.com/journals/lancet/article/PIIS0140673609606577/fulltext>. Acesso em: 14 maio 2019.

ARAÚJO, Fátima Derlene da Rocha; SILVA, Rose Mary Ferreira Lisboa da; TONELLI, Henrique de Assis Fonseca; GUIMARÃES, Adriana Furletti M; CASTILHO, Sandra Regina Tolentino; MEIRA, Zilda Maria Alves. Prognosis of Dilated Cardiomyopathy with Severe Heart Failure according to Functional Classification Scales in Childhood. **International Journal Of Cardiovascular Sciences**, v. 31, n. 1, p. 12-21, 2018. Disponível em: https://www.scielo.br/pdf/ijcs/v31n1/pt_2359-4802-ijcs-20170085.pdf. Acesso em: 18 ago. 2019.

ASAKAI, Hiroko; CARDAMONE, Michael; HUTCHINSON, Darren; STOJANOVSKI, Belinda; GALATI, John C.; CHEUNG, Michael M.H.; MACKAY, Mark T. Arterial ischemic stroke in children with cardiac disease. **Neurology**, v. 85, n. 23, p. 2053-2059, 2015. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4676756/pdf/NEUROLOGY2014620872.pdf>. Acesso em: 12 ago. 2019.

AZEKA, E. *et al.* I Diretriz Brasileira de Insuficiência Cardíaca e Transplante Cardíaco, no Feto, na Criança e em Adultos com Cardiopatia Congênita, da Sociedade Brasileira de Cardiologia. **Arquivos Brasileiros de Cardiologia**, v. 103, n. 6, supl. 2, p. 1-126, 2014. Disponível em: <http://publicacoes.cardiol.br/2014/diretrizes/2014/I%20Diretriz%20de%20Insufici%C3%A2ncia%20Card%C3%ADaca.pdf>. Acesso em: 14 ago. 2019.

BAILLIARD, Frederique; ANDERSON, Robert H. Tetralogy of Fallot. **Orphanet Journal Of Rare Diseases**, v. 4, n. 1, 2009. Disponível em: <https://ojrd.biomedcentral.com/track/pdf/10.1186/1750-1172-4-2.pdf>. Acesso em: 2 ago. 2019.

BALTIMORE, Robert S.; GEWITZ, Michael; BADDOUR, Larry M.; BEERMAN, Lee B.; JACKSON, Mary Anne; LOCKHART, Peter B.; PAHL, Elfriede; SCHUTZE, Gordon E.; SHULMAN, Stanford T.; WILLOUGHBY, Rodney. Infective Endocarditis in Childhood: 2015 update. **Circulation**, v. 132, n. 15, p. 1487-1515, 2015. Disponível em: <https://www.ahajournals.org/doi/epub/10.1161/CIR.0000000000000298>. Acesso em: 5 set. 2019.

BARRETO, Ana Cristina Oliveira; REBOUÇAS, Cristiana Brasil de Almeida; AGUIAR, Maria Isis Freire de; BARBOSA, Rebeca Bandeira; ROCHA, Suzy Ramos; CORDEIRO, Lucélia Malaquias; MELO, Karine Moreira de; FREITAS, Roberto Wagner Júnior Freire de. Perception of the Primary Care multiprofessional team on health education. **Revista Brasileira de Enfermagem**, v. 72, suppl 1, p. 266-273, 2019. Disponível em: https://www.scielo.br/pdf/reben/v72s1/pt_0034-7167-reben-72-s1-0266.pdf. Acesso em: 14 dez. 2019.

BARRON, David J.; RAMCHANDANI, Bharat; MURALA, John; STUMPER, Oliver; GIOVANNI, Joseph V. de; JONES, Timothy J.; STICKLEY, John; BRAUN, William J. Surgery following primary right ventricular outflow tract stenting for Fallot's Tetralogy and variants: rehabilitation of small pulmonary arteries. **European Journal Of Cardio-Thoracic Surgery**, v. 44, n. 4, p. 656-662, 2013. Disponível em: <https://academic.oup.com/ejcts/article/44/4/656/572921>. Acesso em: 14 set. 2019.

BATES, Katherine E.; HALL, Matthew; SHAH, Samir S.; HILL, Kevin D.; PASQUALI, Sara K. Trends in infective endocarditis hospitalisations at United States children's hospitals from 2003 to 2014: impact of the 2007 American Heart Association antibiotic prophylaxis guidelines. **Cardiology In The Young**, v. 27, n. 4, p. 686-690, 2017. Disponível em: <https://www.cambridge.org/core/journals/cardiology-in-the-young/article/abs/trends-in-infective-endocarditis-hospitalisations-at-united-states-childrens-hospitals-from-2003-to-2014-impact-of-the-2007-american-heart-association-antibiotic-prophylaxis-guidelines/03499D6484759BA0423B442B912705ED>. Acesso em: 01 set. 2019.

BAUCHETET, Chantal *et al.* Recommandations pour la mise en place de staffs pluriprofessionnels (SPP) dans les services de soins. **Bulletin Du Cancer**, v. 107, n. 2, p. 254-261, 2020. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/sdfe/reader/pii/S0007455119304175/pdf>. Acesso em: 22 set. 2020.

BEHROUZI, Roya; PUNTER, Martin. Diagnosis and management of cerebral venous thrombosis. **Clinical Medicine**, v. 18, n. 1, p. 75-79, fev. 2018. Disponível em: <https://www.rcpjournals.org/content/clinmedicine/18/1/75>. Acesso em: 01 out. 2019.

BELANGERO, Sintia Iole Nogueira; BELLUCCO, Fernanda T.S.; KULIKOWSKI, Leslie Domenici; CHRISTOFOLINI, Denise M.; CERNACH, Mirlene C. S. P.; MELARAGNO, Maria Isabel. Deleção 22q11.2 em pacientes com defeito cardíaco conotruncal e fenótipo da síndrome da deleção 22q11.2. **Arquivos Brasileiros de Cardiologia**, v. 92, n. 4, p. 307-311, 2009. Disponível em: <https://www.scielo.br/pdf/abc/v92n4/v92n4a10.pdf>. Acesso em: 21 set. 2019.

BELO, Wanessa Alves; OSELAME, Gleidson Brandão; NEVES, Eduardo Borba. Perfil clínico-hospitalar de crianças com cardiopatia congênita. **Cadernos Saúde Coletiva**, v. 24, n. 2, p. 216-220, 2016. Disponível em: <https://www.scielo.br/pdf/cadsc/v24n2/1414-462X-cadsc-1414-462X201600020258.pdf>. Acesso em: 22 set. 2019.

BENUTE, Gláucia Rosana Guerra; NONNENMACHER, Daniele; EVANGELISTA, Luiz Flávio Mendes; LOPES, Lilian Maria; LUCIA, Mara Cristina Souza; ZUGAIB, Marcelo. Cardiopatia fetal e estratégias de enfrentamento. **Revista Brasileira de Ginecologia e Obstetrícia**, Sl, v. 33, n. 9, p. 227-233, 2011. Disponível em: <https://www.scielo.br/pdf/rbgo/v33n9/a02v33n9.pdf>. Acesso em: 15 ago. 2020.

BERIWAL, Nitya; IMRAN, Hira; OKOTCHA, Edmond; ORAKA, Kosisochukwu; KATARIA, Saurabh; BHANDARI, Renu; PATEL, Rikinkumar S. Cardiovascular and Hematological Risk Factors and Mortality Risk in Pediatric Arterial Ischemic Stroke: analysis report from hospitals in the united states. **Cureus**, v. 12, n. 10, e10859, 2020. Disponível em: <https://www.cureus.com/articles/38062-cardiovascular-and-hematological-risk-factors-and->

mortality-risk-in-pediatric-arterial-ischemic-stroke-analysis-report-from-hospitals-in-the-united-states. Acesso em: 06 jan. 2021.

BEURSKENS, Niek E. G. *et al.* Risk of cardiac tachyarrhythmia in patients with repaired tetralogy of Fallot: a multicenter cardiac MRI based study. **The International Journal Of Cardiovascular Imaging**, v. 35, n. 1, p. 143-151, 2019. Disponível em: <https://link.springer.com/article/10.1007%2Fs10554-018-1435-9#citeas>. Acesso em: 19 ago. 2020.

BHAT, Misha; MERCER-ROSA, Laura; FOGEL, Mark A.; HARRIS, Matthew A.; PARIDON, Stephen M.; MCBRIDE, Michael G.; SHULTS, Justine; ZHANG, Xuemei; GOLDMUNTZ, Elizabeth. Longitudinal changes in adolescents with TOF: implications for care. **European Heart Journal - Cardiovascular Imaging**, v. 18, n. 3, p. 356-363, 2017. Disponível em: <https://academic.oup.com/ehjcardimaging/article/18/3/356/2736320>. Acesso em: 19 ago. 2020.

BHATNAGAR, S.; KUBER, R.; NAWARE, S.; THIND, S.S. Pediatric stroke: neurological sequelae in uncorrected tetralogy of fallot. **Annals Of Medical And Health Sciences Research**, v. 3, supl. 1, p. 27-30, 2013. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3853601/>. Acesso em: 14 jun. 2020.

BHOLA, Kavita; KLUCKOW, Martin; EVANS, Nick. Post-implementation review of pulse oximetry screening of well newborns in an Australian tertiary maternity hospital. **Journal Of Paediatrics And Child Health**, v. 50, n. 11, p. 920-925, 2014. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/jpc.12651>. Acesso em: 11 jul. 2019.

BOMASSI, Eric; MISBACH, Charlotte; TISSIER, Renaud; GOUNI, Vassiliki; TREHIU-SECHI, Emilie; PETIT, Amandine M.; DESMYTER, Aude; DAMOISEAUX, Cécile; POUCHELON, Jean-Louis; CHETBOUL, Valérie. Signalment, clinical features, echocardiographic findings, and outcome of dogs and cats with ventricular septal defects: 109 cases (1992-2013). **Journal Of The American Veterinary Medical Association**, v. 247, n. 2, p. 166-175, 2015. Disponível em: <https://avmajournals.avma.org/doi/10.2460/javma.247.2.166>. Acesso em: 27 jan. 2020.

BOND, Andrew R. *et al.* Changes in contractile protein expression are linked to ventricular stiffness in infants with pulmonary hypertension or right ventricular hypertrophy due to congenital heart disease. **Open Heart**, v. 5, n. 1, e000716, 2018. Disponível em: <https://openheart.bmj.com/content/openhrt/5/1/e000716.full.pdf>. Acesso em: 3 ago. 2020.

BONFERT, Michaela V. *et al.* Childhood Stroke: awareness, interest, and knowledge among the pediatric community. **Frontiers In Pediatrics**, v. 6, 2018. Disponível em: <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fped.2018.00182/full>. Acesso em: 12 jun. 2020.
BRASIL. Ministério da Saúde. Conselho Nacional de Saúde. **Resolução nº 466, de 12 de dezembro de 2012**. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/cns/2013/res0466_12_12_2012.html. Acesso em: 14 mar. 2019.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos. Portaria nº 20, de 10 de junho de 2014. Torna pública a decisão de incorporar a oximetria de pulso - teste do coraçãozinho, a ser realizado de forma universal, fazendo parte da triagem

Neonatal no Sistema Único de Saúde – SUS. **Diário Oficial da União**, nº 110, 11 jun. 2014, p. 56. Disponível em: http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sctie/2014/prt0020_10_06_2014.html. Acesso em: 4 jan. 2020.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos. Departamento de Ciência e Tecnologia. **Síntese de evidências para políticas de saúde: diagnóstico precoce de cardiopatas congênitas**. Brasília: Ministério da Saúde, 2017a. Disponível em: http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/sintese_evidencias_politicas_cardiopatas_congenitas.pdf. Acesso em: 7 jan. 2020.

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**, Brasília, n. 132, 12 jul. 2017b. Seção 1, p. 47. Disponível em: <https://portalarquivos2.saude.gov.br/images/pdf/2017/julho/31/Portaria-1727.pdf>. Acesso em: 20 jun. 2019.

CAHILL, T. J.; JEWELL, P. D.; DENNE, L.; FRANKLIN, R. C.; FRIGIOLA, A.; ORCHARD, E.; PRENDERGAST, B. D. Contemporary epidemiology of infective endocarditis in patients with congenital heart disease: a uk prospective study. **American Heart Journal**, v. 215, p. 70-77, 2019. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0002870319301401?via%3Dihub>. Acesso em: 9 jan. 2020.

CAHILL, Thomas J.; BADDOUR, Larry M.; HABIB, Gilbert; HOEN, Bruno; SALAUN, Erwan; PETTERSSON, Gosta B.; SCHÄFERS, Hans Joachim; PRENDERGAST, Bernard D. Challenges in Infective Endocarditis. **Journal Of The American College Of Cardiology**, v. 69, n. 3, p. 325-344, 2017. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0735109716371121?via%3Dihub>. Acesso em: 14 fev. 2020.

CANDEIAS, Cristina. Síndrome velocardiofacial: abordagem laboratorial. **Nascer e Crescer**, v. 25, supl. 1, p. 08, 2016. Disponível em: <http://www.scielo.mec.pt/pdf/nas/v25s1/v25s1a04.pdf>. Acesso em: 14 fev. 2020.

CARDOSO, Bárbara; LARANJO, Sérgio; GOMES, Inês; FREITAS, Isabel; TRIGO, Conceição; FRAGATA, Isabel; FRAGATA, José; PINTO, Fátima. Insuficiência renal aguda no contexto de cirurgia cardíaca pediátrica: fatores de risco e prognóstico. proposta de um modelo preditivo. **Revista Portuguesa de Cardiologia**, v. 35, n. 2, p. 99-104, 2016. Disponível em: <https://reader.elsevier.com/reader/sd/pii/S0870255115002401?token=E703211FEB39EF43F9333EE9E09976AF13FA83CD74DAAF9EF4DF5447474C67195DAAF0EE8CAC8246AB0B495D492C2DFF>. Acesso em: 8 dez. 2020.

CARVALHO, Angela Maria Férrer. Atualização em insuficiência cardíaca na criança. **Revista Saúde da Criança e do Adolescente**, v. 3, n. 1, p. 81-92, 2011. Disponível

em: http://www.hias.ce.gov.br/phocadownload/s7-1_atualizacao_em_insuficiencia_cardaca_na_criana.pdf. Acesso em: 4 out. 2020.

CASTLEBERRY, Chesney D.; GUDAUSKY, Todd M.; BERGER, Stuart; TWEDDELL, James S.; PELECH, Andrew N. Stenting of the Right Ventricular Outflow Tract in the High-Risk Infant With Cyanotic Teratology of Fallot. **Pediatric Cardiology**, v. 35, n. 3, p. 423-430, 2014. Disponível em: <https://link.springer.com/article/10.1007%2Fs00246-013-0796-z>. Acesso em: 17 out. 2020.

CATARINO, Camilla Ferreira; GOMES, Maria Auxiliadora de Souza M.; GOMES, Saint Clair dos Santos; MAGLUTA, Cynthia. Registros de cardiopatia congênita em crianças menores de um ano nos sistemas de informações sobre nascimento, internação e óbito do estado do Rio de Janeiro, 2006-2010*. **Epidemiologia e Serviços de Saúde**, v. 26, n. 3, p. 535-543, 2017. Disponível em: <https://www.scielo.br/pdf/ress/v26n3/2237-9622-ress-26-03-00535.pdf>. Acesso em: 11 nov. 2020.

CHANDRASEKARAN, Badri; WILDE, Peter; MCCREA, William A. Tetralogy of Fallot in a 78-Year-Old Man. **New England Journal Of Medicine**, v. 357, n. 11, p. 1160-1161, 2007. Disponível em: <https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMc063349>. Acesso em: 15 dez. 2020.

CHUNG, Melissa G. *et al.* Arterial Ischemic Stroke Secondary to Cardiac Disease in Neonates and Children. **Pediatric Neurology**, v. 100, p. 35-41, 2019. Disponível em: <https://www.pedneur.com/action/showPdf?pii=S0887-8994%2819%2930447-3>. Acesso em: 9 nov. 2020.

CLARET, Martin. **Chaplin Vida e Pensamentos - Livro Clipping**. Martin Claret Editora, 1997.

COBURN, Caroline Varner; GILLAND, Deena; OWEN, Melissa; AMAR, Angela. Ambulatory care education: preparing nurses for the future of healthcare. **Nurse Education Today**, v. 66, p. 79-81, 2018. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0260691718301400?via%3Dihub>. Acesso em: 8 dez. 2019.

Conselho Federal de Enfermagem (COFEN). **Resolução n. 358, de 15 de outubro de 2009**. Dispõe sobre a Sistematização da Assistência de Enfermagem e a implementação do Processo de Enfermagem em ambientes, públicos ou privados, em que ocorre o cuidado profissional de Enfermagem, e dá outras providências... Disponível em: http://www.cofen.gov.br/resoluco-cofen-3582009_4384.html. Acesso em: 23 fev. 2019.

COWAN, Jason R.; WARE, Stephanie M. Genetics and Genetic Testing in Congenital Heart Disease. **Clinics In Perinatology**, v. 42, n. 2, p. 373-393, 2015. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0095510815000263?via%3Dihub>. Acesso em: 14 abr. 2020.

CUNNINGHAM, Michael E.A.; DONOFRIO, Mary T.; PEER, Syed Murfad; ZURAKOWSKI, David; JONAS, Richard A.; SINHA, Pranava. Optimal Timing for Elective Early Primary Repair of Tetralogy of Fallot: analysis of intermediate term outcomes. **The Annals Of Thoracic Surgery**, v. 103, n. 3, p. 845-852, 2017. Disponível em:

[https://www.annalsthoracicsurgery.org/article/S0003-4975\(16\)30915-8/fulltext](https://www.annalsthoracicsurgery.org/article/S0003-4975(16)30915-8/fulltext). Acesso em: 19 jul. 2020.

deVEBER, Gabrielle A. *et al.* Epidemiology and Outcomes of Arterial Ischemic Stroke in Children: the canadian pediatric ischemic stroke registry. **Pediatric Neurology**, v. 69, p. 58-70, 2017. Disponível em: [https://www.pedneur.com/article/S0887-8994\(17\)30075-9/fulltext](https://www.pedneur.com/article/S0887-8994(17)30075-9/fulltext). Acesso em: 14 set. 2020.

DI FILIPPO, Sylvie. Clinical outcomes for congenital heart disease patients presenting with infective endocarditis. **Expert Review Of Cardiovascular Therapy**, v. 18, n. 6, p. 331-342, 2020. Disponível em: <https://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/14779072.2020.1768847>. Acesso em: 23 set. 2020.

DIAZ-FRIAS, Josue; GUILLAUME, Melissa. Tetralogy of Fallot. **StatPearl**. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2021. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK513288/>. Acesso em: 5 fev. 2021.

DINARDO, James A. Heart Failure Associated With Adult Congenital Heart Disease. **Seminars In Cardiothoracic And Vascular Anesthesia**, v. 17, n. 1, p. 44-54, 2013. Disponível em: <https://journals.sagepub.com/doi/10.1177/1089253212469841>. Acesso em: 13 jul. 2020.

ERGÜN, Servet; GENÇ, Serhat Bahadır; YILDIZ, Okan; ÖZTÜRK, Erkut; GÜNEŞ, Mustafa; ONAN, İsmihan Selen; GÜZELTAŞ, Alper; HAYDIN, Sertaç. Predictors of a complicated course after surgical repair of tetralogy of Fallot. **The Turkish Journal Of Thoracic And Cardiovascular Surgery**, v. 28, n. 2, p. 264-273, 2020. Disponível em: https://tgkdc.dergisi.org/uploads/pdf/pdf_TGKDC_3372.pdf. Acesso em: 17 out. 2020.

EVANGELISTA, Viviane Canhizares; DOMINGOS, Thiago da Silva; SIQUEIRA, Fernanda Paula Cerântola; BRAGA, Eliana Mara. Equipe multiprofissional de terapia intensiva: humanização e fragmentação do processo de trabalho. **Revista Brasileira de Enfermagem**, v. 69, n. 6, p. 1099-1107, 2016. Disponível em: <https://www.scielo.br/pdf/reben/v69n6/0034-7167-reben-69-06-1099.pdf>. Acesso em: 17 out. 2019.

FAUSTINO-MENDES, Tânia; MACHADO-PEREIRA, Marta; CASTELO-BRANCO, Miguel; FERREIRA, Raquel. The Ischemic Immature Brain: views on current experimental models. **Frontiers In Cellular Neuroscience**, v. 12, 2018. Disponível em: <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fncel.2018.00277/full>. Acesso em: 8 dez. 2019.

FERRIERO, Donna M. *et al.* Management of Stroke in Neonates and Children: a scientific statement from the american heart association/american stroke association. **Stroke**, v. 50, n. 3, p. 51-96, 2019. Disponível em: <https://www.ahajournals.org/doi/epub/10.1161/STR.000000000000183>. Acesso em: 7 abr. 2020.

FRANÇA, Júlio César Queiroz; BESTETTI, Reinaldo Bulgarelli; CARDINALI NETO, Augusto; MURAD JUNIOR, Jamil Alli; LONGO, Gabriela Santos; SINHORINI, Edson Rodrigo Andreta. Long Survival in Patient with Unrepaired Tetralogy of Fallot and Down Syndrome. **Arquivos Brasileiros de Cardiologia - Imagem Cardiovascular**, v. 29, n. 3, p.

99-102, 2016. Disponível em:

http://departamentos.cardiol.br/dic/publicacoes/revistadic/revista/2016/ingles/Revista03/11_relato%20de%20caso_132_ing.pdf. Acesso em: 27 maio 2020.

FREIRE, Kenia Machado Souza; BRESOLIN, Nilzete Liberato; FARAH, Ana Camila Flores; CARVALHO, Francisca Lígia Cirilo; GÓES, José Eduardo Coutinho. Lesão renal aguda em crianças: incidência e fatores prognósticos em pacientes gravemente enfermos. **Revista Brasileira de Terapia Intensiva**, v. 22, n. 2, p. 166-174, 2010. Disponível em: <https://www.scielo.br/pdf/rbti/v22n2/a11v22n2.pdf>. Acesso em: 27 ago. 2020.

FURLANETTO, G.; BINOTTO, M. A. Tetralogia de Fallot. In: CROTI, U. A.; MATTOS, S. S.; PINTO JUNIOR, V. C.; AIELLO, V. D.; MOREIRA, V. M. (ed.). **Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica**. São Paulo: Roca, 2012. p. 453-478.

GARCIA, Luiz Henrique Costa; FERREIRA, Bruna Cortez. An ABC for decision making. **Radiologia Brasileira**, v. 48, n. 2, p. 101-110, 2015. Disponível em: https://www.scielo.br/pdf/rb/v48n2/pt_0100-3984-rb-48-02-0101.pdf. Acesso em: 15 dez. 2019.

GIL, Antonio Carlos. **Método e Técnicas de Pesquisa Social**. 6. ed. São Paulo: Atlas, 2011. GOYAL, Abhinav; DANESHPAJOUHNEJAD, Parnaz; HASHMI, Muhammad F.; BASHIR, Khalid. Acute Kidney Injury. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2021. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK441896/>. Acesso em: 14 fev. 2021.

GRANELLI, A. De-Wahl *et al.* Impact of pulse oximetry screening on the detection of duct dependent congenital heart disease: a swedish prospective screening study in 39 821 newborns. **Bmj**, v. 338, a3037, 2009. Disponível em: <https://www.bmj.com/content/bmj/338/bmj.a3037.full.pdf>. Acesso em: 22 jul. 2020.

GREENHAM, Mardee; GORDON, Anne; ANDERSON, Vicki; MACKAY, Mark T. Outcome in Childhood Stroke. **Stroke**, v. 47, n. 4, p. 1159-1164, 2016. Disponível em: <https://www.ahajournals.org/doi/epub/10.1161/STROKEAHA.115.011622>. Acesso em: 15 dez. 2019.

GU, Yan; JIN, Mei; WANG, Xiao-Fang; GUO, Bao-Jing; DING, Wen-Hong; WANG, Zhi-Yuan; ZHANG, Ya-Hui. Balloon Angioplasty as a Modality to Treat Children with Pulmonary Stenosis Secondary to Complex Congenital Heart Diseases. **Chinese Medical Journal**, v. 130, n. 23, p. 2793-2801, 2017. Disponível em: https://journals.lww.com/cmj/Fulltext/2017/12050/Balloon_Angioplasty_as_a_Modality_to_Treat.5.aspx. Acesso em: 11 fev. 2020.

GUITTI, José Carlos dos Santos. Aspectos Epidemiológicos das Cardiopatias Congênitas em Londrina, Paraná. **Arquivos Brasileiros de Cardiologia**, v. 74, n. 5, p. 395-399, 2000. Disponível em: <http://publicacoes.cardiol.br/abc/2000/7405/74050001.pdf>. Acesso em: 17 set. 2019.

GUNDOGDU, Zuhale; BABA OGLU, Kadir; DEVECI, Murat; TUGRAL, Okan; ZS, Uyan. A Study of Mortality in Cardiac Patients in a Pediatric Intensive Care Unit. **Cureus**, v.11, n.11,

e6052, 2019. Disponível em: <https://www.cureus.com/articles/23829-a-study-of-mortality-in-cardiac-patients-in-a-pediatric-intensive-care-unit>. Acesso em: 08 mar. 2020.

GUYTON, Arthur C.; HALL, John E. **Tratado de Fisiologia Médica**. 13. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2017.

HARTMAN, Robert J.; RASMUSSEN, Sonja A.; BOTTO, Lorenzo D.; RIEHLE-COLARUSSO, Tiffany; MARTIN, Christa L.; CRAGAN, Janet D.; SHIN, Mikyong; CORREA, Adolfo. The Contribution of Chromosomal Abnormalities to Congenital Heart Defects: a population-based study. **Pediatric Cardiology**, v. 32, n. 8, p. 1147-1157, 2011. Disponível em: <https://link.springer.com/article/10.1007/s00246-011-0034-5>. Acesso em: 14 dez. 2020.

HE, Fengpu *et al.* Whether Pulmonary Valve Replacement in Asymptomatic Patients With Moderate or Severe Regurgitation After Tetralogy of Fallot Repair Is Appropriate: a case control study. **Journal Of The American Heart Association**, v. 8, n. 1, 2019. Disponível em: <https://www.ahajournals.org/doi/epub/10.1161/JAHA.118.010689>. Acesso em: 17 dez. 2020.

HEINISCH, Paul P. *et al.* Late correction of tetralogy of Fallot in children. **Swiss Medical Weekly**, n. 149, w20096, 2019. Disponível em: <https://smw.ch/article/doi/smw.2019.20096>. Acesso em: 29 ago. 2020.

HERNANDEZ-ANDRADE, Edgar; PATWARDHAN, Manasi; CRUZ-LEMINE, Mónica; LUEWAN, Suchaya. Early Evaluation of the Fetal Heart. **Fetal Diagnosis And Therapy**, v. 42, n. 3, p. 161-173, 2017. Disponível em: <https://www.karger.com/Article/Pdf/477564>. Acesso em: 11 jul. 2019.

HINTON, Robert B.; WARE, Stephanie M. Heart Failure in Pediatric Patients With Congenital Heart Disease. **Circulation Research**, v. 120, n. 6, p. 978-994, 2017. Disponível em: <https://www.ahajournals.org/doi/epub/10.1161/CIRCRESAHA.116.308996>. Acesso em: 9 dez. 2020.

HUBER, Janaína; PERES, Vivian Catarino; SANTOS, Tiago Jeronimo dos; BELTRÃO, Lauro da Fontoura; BAUMONT, Angélica Cerveira de; CAÑEDO, Andrés Delgado; SCHAAN, Beatriz D'Agord; PELLANDA, Lucia Campos. Cardiopatias congênitas em um serviço de referência: evolução clínica e doenças associadas. **Arquivos Brasileiros de Cardiologia**, v. 94, n. 3, p. 333-338, 2010. Disponível em: <https://www.scielo.br/pdf/abc/v94n3/09.pdf>. Acesso em: 22 nov. 2019.

JEONG, Goun; LIM, Byung Chan; CHAE, Jong-Hee. Pediatric Stroke. **Journal Of Korean Neurosurgical Society**, v. 57, n. 6, p. 396-400, 2015. Disponível em: <https://www.jkns.or.kr/upload/pdf/jkns-57-396.pdf>. Acesso em: 4 mar. 2019.

JO, Tae Kyoung; SUH, Hyo Rim; CHOI, Bo Geum; KWON, Jung Eun; JUNG, Hanna; LEE, Young Ok; CHO, Joon Yong; KIM, Yeo Hyang. Outcome of neonatal palliative procedure for pulmonary atresia with ventricular septal defect or tetralogy of Fallot with severe pulmonary stenosis: experience in a single tertiary center. **Korean Journal Of Pediatrics**, v. 61, n. 7, p. 210-216, 2018. Disponível em: <https://www.e-cep.org/upload/pdf/kjp-2018-61-7-210.pdf>. Acesso em: 7 ago. 2020.

JORDAN, Lori C.; HILLIS, Argye E. Challenges in the diagnosis and treatment of pediatric stroke. **Nature Reviews Neurology**, v. 7, n. 4, p. 199-208, 2011. Disponível em: <https://www.nature.com/articles/nrneurol.2011.23>. Acesso em: 21 nov. 2019.

JORTVEIT, Jarle; ESKEDAL, Leif; KLCOVANSKY, Jakob; DØHLEN, Gaute; HOLMSTRØM, Henrik. Prevalence of infective endocarditis in children. **Tidsskrift For Den Norske Legeforening**, v. 2, n. 139, 2019. Disponível em: <https://tidsskriftet.no/en/2019/01/kort-rapport/prevalence-infective-endocarditis-children>. Acesso em: 17 out. 2020.

KARACI, Ali Riza; AYDEMIR, Numan Ali; HARMANDAR, Bugra; SASMAZEL, Ahmet; SARITAS, Turkey; TUNCEL, Zeliha; YEKELER, Ibrahim. Surgical Treatment of Infective Valve Endocarditis in Children with Congenital Heart Disease. **Journal Of Cardiac Surgery**, v. 27, n. 1, p. 93-98, 2012. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/j.1540-8191.2011.01339.x>. Acesso em: 9 ago. 2019.

KHALAF, Alexander; IV, Michael; FULLERTON, Heather; WINTERMARK, Max. Pediatric Stroke Imaging. **Pediatric Neurology**, v. 86, p. 5-18, 2018. Disponível em: [https://www.pedneur.com/article/S0887-8994\(17\)31229-8/fulltext](https://www.pedneur.com/article/S0887-8994(17)31229-8/fulltext). Acesso em: 17 abr. 2019.

KIRK, Richard *et al.* The International Society for Heart and Lung Transplantation Guidelines for the management of pediatric heart failure: executive summary. **The Journal Of Heart And Lung Transplantation**, v. 33, n. 9, p. 888-909, 2014. Disponível em: <https://www.jhltonline.org/action/showPdf?pii=S1053-2498%2814%2901156-5>. Acesso em: 3 jan. 2020.

KÖHLER, Doreen; ARNOLD, Raoul; LOUKANOV, Tsvetomir; GORENFLO, Matthias. Right Ventricular Failure and Pathobiology in Patients with Congenital Heart Disease – Implications for Long-Term Follow-Up. **Frontiers In Pediatrics**, v. 1, 2013. Disponível em: <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fped.2013.00037/full>. Acesso em: 22 fev. 2020.

LAHM, Harald; SCHON, Patric; DOPPLER, Stefanie; DREßEN, Martina; CLEUZIQU, Julie; DEUTSCH, Marcus-Andre; EWERT, Peter; LANGE, Rudiger; KRANE, Markus. Tetralogy of Fallot and Hypoplastic Left Heart Syndrome – Complex Clinical Phenotypes Meet Complex Genetic Networks. **Current Genomics**, v. 16, n. 3, p. 141-158, 2015. Disponível em: <https://www.eurekaselect.com/129076/article>. Acesso em: 9 fev. 2020.

LEONARDI, B.; SECINARO, A.; CALVIERI, C.; PERRONE, M.A.; GIMIGLIANO, F.; MUSCOGIURI, G.; CAROTTI, A.; DRAGO, F. The role of 3D imaging in the follow-up of patients with repaired tetralogy of Fallot. **European Review For Medical And Pharmacological Sciences**, v. 23, n. 4, p. 1698-1709, 2019. Disponível em: <https://www.europeanreview.org/article/17132>. Acesso em: 20 nov. 2019.

LEWIS, Annie K.; TAYLOR, Nicholas F.; CARNEY, Patrick W.; HARDING, Katherine E. Specific timely appointments for triage to reduce wait times in a medical outpatient clinic: protocol of a pre-post study with process evaluation. **Bmc Health Services Research**, v. 19, 2019. Disponível em: <https://bmchealthservres.biomedcentral.com/track/pdf/10.1186/s12913-019-4660-6.pdf>. Acesso em: 12 nov. 2020.

LI, Simon; KRAWCZESKI, Catherine D.; ZAPPITELLI, Michael; DEVARAJAN, Prasad; THIESSEN-PHILBROOK, Heather; COCA, Steven G.; KIM, Richard W.; PARIKH, Chirag R. Incidence, risk factors, and outcomes of acute kidney injury after pediatric cardiac surgery: a prospective multicenter study*. **Critical Care Medicine**, v. 39, n. 6, p. 1493-1499, 2011.

Disponível em:

https://journals.lww.com/ccmjournals/Abstract/2011/06000/Incidence,_risk_factors,_and_outcomes_of_acute.37.aspx. Acesso em: 14 jun. 2019.

LLAMOSAS-FALCÓN, Laura; BERMEJO-SÁNCHEZ, Eva; SÁNCHEZ-DÍAZ, Germán; VILLAVERDE-HUESO, Ana; LAPAZ, Manuel Posada de; ALONSO-FERREIRA, Verónica. Tetralogy of Fallot in Spain: a nationwide registry-based mortality study across 36 years. **Orphanet Journal Of Rare Diseases**, v. 14, 2019. Disponível em:

<https://ojrd.biomedcentral.com/track/pdf/10.1186/s13023-019-1056-y.pdf>. Acesso em: 4 nov. 2019.

LOOMBA, Rohit S.; BUELOW, Matthew W.; WOODS, Ronald K. Complete Repair of Tetralogy of Fallot in the Neonatal Versus Non-neonatal Period: a meta-analysis. **Pediatric Cardiology**, v. 38, n. 5, p. 893-901, 2017. Disponível em:

<https://link.springer.com/article/10.1007%2Fs00246-017-1579-8>. Acesso em: 11 fev. 2020.

LOPEZ-VICENTE, Marta; ORTEGA-GUTIERREZ, Santiago; AMLIE-LEFOND, Catherine; TORBEY, Michel T. Diagnosis and Management of Pediatric Arterial Ischemic Stroke. **Journal Of Stroke And Cerebrovascular Diseases**, v. 19, n. 3, p. 175-183, 2010.

Disponível em: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1052305709000755>. Acesso em: 5 dez. 2019.

LUCAS, Guilherme Nobre Cavalcanti; LEITÃO, Ana Carla Carneiro; ALENCAR, Renan Lima; XAVIER, Rosa Malena Fagundes; DAHER, Elizabeth de Francesco; SILVA JUNIOR, Geraldo Bezerra da. Pathophysiological aspects of nephropathy caused by non-steroidal anti-inflammatory drugs. **Brazilian Journal Of Nephrology**, v. 41, n. 1, p. 124-130, 2019.

Disponível em: https://www.scielo.br/pdf/jbn/v41n1/pt_2175-8239-jbn-2018-0107.pdf. Acesso em: 17 jul. 2020.

LUCKMAN, Judith; CHOKRON, Sylvie; MICHOWIZ, Shalom; BELENKY, Eugenia; TOLEDANO, Helen; ZAHAVI, Alon; GOLDENBERG-COHEN, Nitza. The Need to Look for Visual Deficit After Stroke in Children. **Frontiers In Neurology**, v. 11, 2020. Disponível em: <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fneur.2020.00617/full>. Acesso em: 7 fev. 2021.

MACHADO, Virgínia; PIMENTEL, Sónia; PINTO, Filomena; NONA, José. Perinatal ischemic stroke: a five-year retrospective study in a level-III maternity. **Einstein (São Paulo)**, v. 13, n. 1, p. 65-71, 2015. Disponível em: https://www.scielo.br/pdf/eins/v13n1/pt_1679-4508-eins-13-1-065.pdf. Acesso em: 18 dez. 2020.

MACKAY, Mark T.; WIZNITZER, Max; BENEDICT, Susan L.; LEE, Katherine J.; DEVEBER, Gabrielle A.; GANESAN, Vijeya. Arterial ischemic stroke risk factors: the international pediatric stroke study. **Annals Of Neurology**, v. 69, n. 1, p. 130-140, 2011. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/ana.22224>. Acesso em: 13 jun. 2020.

MACKAY, Mark T.; YOCK-CORRALES, Adriana; CHURILOV, Leonid; MONAGLE, Paul; DONNAN, Geoffrey A.; BABL, Franz E. Differentiating Childhood Stroke From Mimics in the Emergency Department. **Stroke**, v. 47, n. 10, p. 2476-2481, 2016. Disponível em: <https://www.ahajournals.org/doi/epub/10.1161/STROKEAHA.116.014179>. Acesso em: 10 nov. 2020.

MANN, Douglas; ZIPES, Douglas; LIBBY, Peter; BONOW, Robert. **Braunwald's heart disease: a textbook of cardiovascular medicine**. 10 ed. Philadelphia: Elsevier, 2015.

MARQUES, Rayane Jeniffer Rodrigues; REZENDE-ALVES, Katiusse; SOARES, Caroline Schilling; MAGALHÃES, Kelly Alves de; MORELLI, Larissa Ferraz; LOPES, Aline Cristine Souza. Análise do trabalho em equipe multiprofissional para ações de alimentação e nutrição na Atenção Básica. **Trabalho, Educação e Saúde**, v. 18, n. 1, e0024172, 2020. Disponível em: <https://www.scielo.br/pdf/tes/v18n1/0102-6909-tes-18-1-e0024172.pdf>. Acesso em: 02 dez. 2020.

MARTINS, Izabela F.; DOLES, Iara C.; BRAVO-VALENZUELA, Nathalie J. M.; SANTOS, Adriana O. R. dos; VARELLA, Marcela S. P. When is the Best Time for Corrective Surgery in Patients with Tetralogy of Fallot between 0 and 12 Months of Age? **Brazilian Journal Of Cardiovascular Surgery**, v. 33, n. 5, p. 505-510, 2018. Disponível em: <https://cdn.publisher.gn1.link/bjcvcs.org/pdf/v33n5a13.pdf>. Acesso em: 27 fev. 2020.

MASARONE, Daniele; VALENTE, Fabio; RUBINO, Marta; VASTARELLA, Rossella; GRAVINO, Rita; REA, Alessandra; RUSSO, Maria Giovanna; PACILEO, Giuseppe; LIMONGELLI, Giuseppe. Pediatric Heart Failure: a practical guide to diagnosis and management. **Pediatrics & Neonatology**, v. 58, n. 4, p. 303-312, 2017. Disponível em: [https://www.pediatr-neonatal.com/article/S1875-9572\(17\)30050-5/fulltext](https://www.pediatr-neonatal.com/article/S1875-9572(17)30050-5/fulltext). Acesso em: 20 jul. 2019.

MAURY, Philippe; SACHER, Frederic; ROLLIN, Anne; MONDOLY, Pierre; DUPARC, Alexandre; ZEPPEFELD, Katja; HASCOET, Sebastien. Ventricular arrhythmias and sudden death in tetralogy of Fallot. **Archives Of Cardiovascular Diseases**, v. 110, n. 5, p. 354-362, 2017. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1875213617300190?via%3Dihub>. Acesso em: 1 abr. 2019.

MCKINNEY, Shane M.; MAGRUDER, Jessica T.; ABRAMO, Thomas J. An Update on Pediatric Stroke Protocol. **Pediatric Emergency Care**, v. 34, n. 11, p. 810-815, 2018. Disponível em: https://journals.lww.com/pec-online/Abstract/2018/11000/An_Update_on_Pediatric_Stroke_Protocol.12.aspx. Acesso em: 11 abr. 2019.

MEKITARIAN FILHO, Eduardo; CARVALHO, Werther Brunow de. Stroke in children. **Jornal de Pediatria**, v. 85, n. 6, p. 469-479, 2009. Disponível em: <http://www.jpmed.com.br/conteudo/09-85-06-469/port.pdf>. Acesso em: 24 nov. 2019.

MELLANDER, Mats. Diagnosis and management of life-threatening cardiac malformations in the newborn. **Seminars In Fetal And Neonatal Medicine**, v. 18, n. 5, p. 302-310, 2013.

Disponível em: <https://www.sfnmjjournal.com/action/showPdf?pii=S1744-165X%2813%2900029-2>. Acesso em: 11 nov. 2020.

MELO, Isabel Saraiva de; BRAZ, Paula; ROQUETTE, Rita; SOUSA, Paulo; NUNES, Carla; DIAS, Carlos. Prevalência de Cardiopatias Congénitas em Portugal em 2015: dados do registo nacional de anomalias congénitas. **Acta Médica Portuguesa**, v. 33, n. 7-8, p. 491-499, 2020. Disponível em: <https://actamedicaportuguesa.com/revista/index.php/amp/article/view/12111/6006>. Acesso em: 15 dez. 2020.

MENAISSY, Yasser; OMAR, Ihab; MOFREH, Basem; ALASSAL, Mohamed. Total Correction of Tetralogy of Fallot in the First 60 Days of Life in Symptomatic Infants: is it the gold standard?. **The Thoracic And Cardiovascular Surgeon**, v. 68, n. 1, p. 45-50, 2019. Disponível em: <https://www.thieme-connect.de/products/ejournals/abstract/10.1055/s-0039-1678698>. Acesso em: 2 set. 2020.

MEYER, S.; PORYO, M.; FLOTATS-BASTARDAS, M.; EBRAHIMI-FAKHARI, D.; YILMAZ, U. Schlaganfall bei Kindern und Jugendlichen. **Der Radiologe**, v. 57, n. 7, p. 569-576, 2017. Disponível em: <https://link.springer.com/article/10.1007%2Fs00117-017-0265-4>. Acesso em: 7 out. 2020.

MORAES NETO, Fernando Ribeiro de; SANTOS, Cleusa Cavalcanti Lapa; MORAES, Carlos Roberto Ribeiro de. Correção intracardíaca da tetralogia de Fallot no primeiro ano de vida: resultados a curto e médio prazos. **Revista Brasileira de Cirurgia Cardiovascular**, v. 23, n. 2, p. 216-223, 2008. Disponível em: <https://www.scielo.br/pdf/rbccv/v23n2/v23n2a11.pdf>. Acesso em: 25 out. 2019.

MOUWS, Elisabeth M.J.P.; GROOT, Natasja M.S. de; WOESTIJNE, Pieter C. Van de; JONG, Peter L. de; HELBING, Wim A.; BEYNUM, Ingrid M. Van; BOGERS, Ad J.J.C. Tetralogy of Fallot in the Current Era. **Seminars In Thoracic And Cardiovascular Surgery**, v. 31, n. 3, p. 496-504, 2019. Disponível em: <https://www.semthorcardiovascsurg.com/action/showPdf?pii=S1043-0679%2818%2930314-9>. Acesso em: 20 ago. 2020.

NASIRI, Jafar; GHOFrani, Mohammad; TONEKABONI, Hassan; KARIMZADEH, Parvaneh; PIRZADEH, Zahra; GHAZZAVI, Mohamadreza; YGHINI, Omid. Risk factors of pediatric arterial ischemic stroke; A regional survey. **International Journal Of Preventive Medicine**, v. 9, n. 1, 2018. Disponível em: https://www.ijpvmjournal.net/temp/IntJPrevMed9169-2137101_003537.pdf. Acesso em: 14 maio 2020.

NISSELROOIJ, A. E. L. Van; TEUNISSEN, A. K. K.; CLUR, S. A.; ROZENDAAL, L.; PAJKRT, E.; LINSKENS, I. H.; RAMMELOO, L.; LITH, J. M. M.; BLOM, N. A.; HAAK, M. C. Why are congenital heart defects being missed? **Ultrasound In Obstetrics & Gynecology**, v. 55, n. 6, p. 747-757, 2020. Disponível em: <https://obgyn.onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1002/uog.20358>. Acesso em: 6 fev. 2021.

NJUGUNA, Benson; GARDNER, Adrian; KARWA, Rakhi; DELAHAYE, François. Infective Endocarditis in Low- and Middle-Income Countries. **Cardiology Clinics**, v. 35, n. 1, p. 153-163, 2017. Disponível em:

<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0733865116300728?via%3Dihub>. Acesso em: 15 mar. 2020.

NUMIS, Adam L.; FOX, Christine K. Arterial Ischemic Stroke in Children: risk factors and etiologies. **Current Neurology And Neuroscience Reports**, v. 14, 2014. Disponível em: <https://link.springer.com/article/10.1007%2Fs11910-013-0422-8>. Acesso em: 14 ago. 2019.

OLIVEIRA, Maxwell Ferreira de. **Metodologia científica: um manual para a realização de pesquisas em Administração**. Catalão: UFG, 2011. 72 p. Disponível em: https://files.cercomp.ufg.br/weby/up/567/o/Manual_de_metodologia_cientifica_-_Prof_Maxwell.pdf. Acesso em: 14 jan. 2020.

OLIVEIRA, Priscila H. A.; SOUZA, Beatriz S.; PACHECO, Eimi N.; MENEGAZZO, Michele S.; CORRÊA, Ivan S.; ZEN, Paulo R. G.; ROSA, Rafael F. M.; CESA, Claudia C.; PELLANDA, Lucia C.; VILELA, Manuel A. P. Genetic Syndromes Associated with Congenital Cardiac Defects and Ophthalmologic Changes - Systematization for Diagnosis in the Clinical Practice. **Arquivos Brasileiros de Cardiologia**, v. 110, n. 1, p. 84-90, 2018. Disponível em: <https://www.scielo.br/pdf/abc/v110n1/0066-782X-abc-110-01-0084.pdf>. Acesso em: 11 jan. 2020.

OLIVEIRA, Sherida Karanini Paz de; QUEIROZ, Ana Paula Oliveira; MATOS, Diliane Paiva de Melo; MOURA, Aline Falconieri de; LIMA, Francisca Elisângela Teixeira. Temas abordados na consulta de enfermagem: revisão integrativa da literatura. **Revista Brasileira de Enfermagem**, v. 65, n. 1, p. 155-161, 2012. Disponível em: <https://www.scielo.br/pdf/reben/v65n1/23.pdf>. Acesso em: 24 mar. 2020.

ORGANIZAÇÃO MUNDIAL DA SAÚDE (OMS). **Manual STEPS de Acidentes Vascular Cerebrais da OMS: enfoque passo a passo para a vigilância de acidentes vascular cerebrais**. Genebra: Organização Mundial da Saúde, 2006. Disponível em: <https://www.paho.org/hq/dmdocuments/2009/manualpo.pdf>. Acesso em: 2 jul. 2020.

PARK, Sun-Kyung; HUR, Min; KIM, Eunhee; KIM, Won Ho; PARK, Jung Bo; KIM, Youngwon; YANG, Ji-Hyuk; JUN, Tae-Gook; KIM, Chung Su. Risk Factors for Acute Kidney Injury after Congenital Cardiac Surgery in Infants and Children: a retrospective observational study. **Plos One**, v. 11, n. 11, e0166328, 2016. Disponível em: <https://journals.plos.org/plosone/article?id=10.1371/journal.pone.0166328>. Acesso em: 1 abr. 2019.

PEDRA, Simone R. F. Fontes *et al.* Brazilian Fetal Cardiology Guidelines - 2019. **Arquivos Brasileiros de Cardiologia**, v. 112, n. 5, p. 600-648, 2019. Disponível em: <https://www.scielo.br/pdf/abc/v112n5/0066-782X-abc-112-05-0600.pdf>. Acesso em: 14 out. 2020.

PENG, Jiayu; MENG, Zhuo; ZHOU, Shuang; ZHOU, Yue; WU, Yujian; WANG, Qingjie; WANG, Jian; SUN, Kun. The non-genetic paternal factors for congenital heart defects: a systematic review and meta-analysis. **Clinical Cardiology**, v. 42, n. 7, p. 684-691, 2019. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1002/clc.23194>. Acesso em: 5 ago. 2020.

PFEIFFER, Maria Eulália Thebit; ANDREA, Eduardo Machado; SERRA, Salvador Manoel; ASSUMPCÃO, Claudio Roberto; HERDY, Gesmar Volga Haddad. Avaliação clínica e funcional tardia de arritmias em crianças operadas de Tetralogia de Fallot. **Arquivos Brasileiros de Cardiologia**, v. 95, n. 3, p. 295-302, 2010. Disponível em: <https://www.scielo.br/pdf/abc/v95n3/aop08710.pdf>. Acesso em: 19 fev. 2020.

PFITZER, Constanze; HELM, Paul C.; FERENTZI, Hannah; ROSENTHAL, Lisa-Maria; BAUER, Ulrike M. M.; BERGER, Felix; SCHMITT, Katharina R. L. Changing prevalence of severe congenital heart disease: results from the national register for congenital heart defects in germany. **Congenital Heart Disease**, v. 12, n. 6, p. 787-793, 2017. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/chd.12515>. Acesso em: 7 ago. 2020.

PIERPONT, Mary Ella *et al.* Genetic Basis for Congenital Heart Disease: revisited. **Circulation**, v. 138, n. 21, p. 653-711, 2018. Disponível em: <https://www.ahajournals.org/doi/epub/10.1161/CIR.0000000000000606>. Acesso em: 13 dez. 2019.

PINTO JÚNIOR, Valdester Cavalcante; BRANCO, Klébia Magalhães P. Castello; CAVALCANTE, Rodrigo Cardoso; CARVALHO JUNIOR, Waldemiro; LIMA, José Rubens Costa; FREITAS, Sílvia Maria de; FRAGA, Maria Nazaré de Oliveira; SOUZA, Nayana Maria Gomes de. Epidemiology of congenital heart disease in Brazil Approximation of the official Brazilian data with the literature. **Revista Brasileira de Cirurgia Cardiovascular**, v. 30, n. 2, p. 219-224, 2015. Disponível em: <https://www.scielo.br/pdf/rbccv/v30n2/0102-7638-rbccv-30-02-0219.pdf>. Acesso em: 15 maio 2020.

PLANA, Maria N; ZAMORA, Javier; SURESH, Gautham; FERNANDEZ-PINEDA, Luis; THANGARATINAM, Shakila; EWER, Andrew K. Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects. **Cochrane Database Of Systematic Reviews**, n. 3, 2018. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6494396/>. Acesso em: 31 jan. 2020.

PONIKOWSKI, Piotr *et al.* 2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. **European Heart Journal**, v. 37, n. 27, p. 2129-2200, 2016. Disponível em: <https://academic.oup.com/eurheartj/article/37/27/2129/1748921>. Acesso em: 5 maio 2019.

PROBST, Julia *et al.* Prevention of sudden cardiac death in patients with Tetralogy of Fallot: risk assessment and long term outcome. **International Journal Of Cardiology**, v. 269, p. 91-96, 2018. Disponível em: [https://www.internationaljournalofcardiology.com/article/S0167-5273\(18\)33535-6/fulltext#%20](https://www.internationaljournalofcardiology.com/article/S0167-5273(18)33535-6/fulltext#%20). Acesso em: 09 jun. 2019.

RAHMATH, Muhammed Riyas K.; BOUDJEMLINE, Younes. Tetralogy of Fallot Will be Treated Interventionally Within Two Decades. **Pediatric Cardiology**, v. 41, n. 3, p. 539-545, 2020. Disponível em: <https://link.springer.com/article/10.1007%2Fs00246-020-02297-z>. Acesso em: 23 jan. 2021.

RAO, P. Syamasundar. Management of Congenital Heart Disease: state of the art - part II - cyanotic heart defects. **Children**, v. 6, n. 4, 2019. Disponível em: <https://www.mdpi.com/2227-9067/6/4/54/htm>. Acesso em: 24 ago. 2020.

REDDY, Sushma; BERNSTEIN, Daniel; NEWBURGER, Jane W. Renin-Angiotensin-Aldosterone System Inhibitors for Right Ventricular Dysfunction in Tetralogy of Fallot. **Circulation**, v. 137, n. 14, p. 1472-1474, 2018. Disponível em: <https://www.ahajournals.org/doi/reader/10.1161/CIRCULATIONAHA.117.032285>. Acesso em: 4 mar. 2020.

RICHARDSON, Roberto Jarry. **Pesquisa social: Métodos e técnicas**. 3. ed. São Paulo: Atlas, 1999.

RIVKIN, Michael J.; BERNARD, Timothy J.; DOWLING, Michael M.; AMLIE-LEFOND, Catherine. Guidelines for Urgent Management of Stroke in Children. **Pediatric Neurology**, v. 56, p. 8-17, 2016. Disponível em: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0887899415300795>. Acesso em: 28 dez. 2019.

ROSA, Margherita; LUCIA, Silvana de; RINALDI, Victoria Elisa; GAL, Julie Le; DESMAREST, Marie; VEROPALUMBO, Claudio; ROMANELLO, Silvia; TITOMANLIO, Luigi. Paediatric arterial ischemic stroke: acute management, recent advances and remaining issues. **Italian Journal Of Pediatrics**, v. 41, 2015. Disponível em: <https://ijponline.biomedcentral.com/track/pdf/10.1186/s13052-015-0174-y.pdf>. Acesso em: 17 out. 2020.

ROSA, Rafael Fabiano M.; ROSA, Rosana Cardoso M.; ZEN, Paulo Ricardo G.; GRAZIADIO, Carla; PASKULIN, Giorgio Adriano. Trissomia 18: revisão dos aspectos clínicos, etiológicos, prognósticos e éticos. **Revista Paulista de Pediatria**, v. 31, p. 111-120, 2013. Disponível em: <https://www.scielo.br/pdf/rpp/v31n1/19.pdf>. Acesso em: 23 mar. 2020.

ROSA, Rafael Fabiano M.; ZEN, Paulo Ricardo G.; GRAZIADIO, Carla; PASKULIN, Giorgio Adriano. Síndrome de deleção 22q11.2 e cardiopatias congênitas. **Revista Paulista de Pediatria**, v. 29, n. 2, p. 251-260, 2011. Disponível em: <https://www.scielo.br/pdf/rpp/v29n2/a18v29n2.pdf>. Acesso em: 14 abr. 2020.

ROSA, Rosana Cardoso M.; ROSA, Rafael Fabiano M.; ZEN, Paulo Ricardo G.; PASKULIN, Giorgio Adriano. Cardiopatias congênitas e malformações extracardíacas. **Revista Paulista de Pediatria**, v. 31, n. 2, p. 243-251, 2013. Disponível em: <https://www.scielo.br/pdf/rpp/v31n2/17.pdf>. Acesso em: 12 dez. 2019.

ROUQUAYROL, Maria Zelia; ALMEIDA FILHO, Naomar de. **Epidemiologia e saúde**. Rio de Janeiro: Medsi, 2003.

SALIBA, Aline; FIGUEIREDO, Ana Carolina Vaqueiro; BARONEZA, José Eduardo; AFIUNE, Jorge Yuseff; PIC-TAYLOR, Aline; OLIVEIRA, Silviene Fabiana de; MAZZEU, Juliana Forte. Genetic and genomics in congenital heart disease: a clinical review. **Jornal de Pediatria**, v. 96, n. 3, p. 279-288, 2020. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0021755719304437?via%3Dihub>. Acesso em: 11 dez. 2020.

SANJURJO, Sergio Cinza *et al.* Características basales y manejo clínico de los primeros 3.000 pacientes incluidos en el estudio IBERICAN (Identificación de la población española de riesgo cardiovascular y renal). **Semergen - Medicina de Familia**, v. 43, n. 7, p. 493-500, 2017. Disponível em:

<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1138359316301381?via%3Dihub>. Acesso em: 28 dez. 2020.

SHAABAN, Mahmoud; TANTAWY, Sara; ELKAFRAWY, Fatma; HAROUN, Dina; ROMEIH, Soha; ELMOZY, Wesam. Multi-detector computed tomography in the assessment of tetralogy of Fallot patients: is it a must?. **The Egyptian Heart Journal**, v. 72, 2020. Disponível em: <https://tehj.springeropen.com/track/pdf/10.1186/s43044-020-00047-3.pdf>. Acesso em: 12 dez. 2020.

SHADDY, Robert E. *et al.* Systematic Literature Review on the Incidence and Prevalence of Heart Failure in Children and Adolescents. **Pediatric Cardiology**, v. 39, n. 3, p. 415-436, 2018. Disponível em: <https://link.springer.com/article/10.1007%2Fs00246-017-1787-2>. Acesso em: 20 out. 2019.

SHAMBHAVI, S.; UDAWAT, Priyanka; SITARAMAN, Sadasivan. Moyamoya Disease as a Cause of Stroke in a Child with Tetralogy of Fallot. **Journal Of Neurosciences In Rural Practice**, v. 8, n. 2, p. 303-304, 2017. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5402510/>. Acesso em: 3 mar. 2019.

SHARMA, Aditya; CHAKRABORTY, Ronith; SHARMA, Katyayini; SETHI, Sidharth K.; RAINA, Rupesh. Development of acute kidney injury following pediatric cardiac surgery. **Kidney Research And Clinical Practice**, v. 39, n. 3, p. 259-268, 2020. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7530361/pdf/KRCP-39-259.pdf>. Acesso em: 12 dez. 2020.

SHIRAIISHI, Karen Saori; COSENTINO, Claudia Martins; PONCE, Leandro Latorraca; RIBEIRO, Marcelo Silva; COSTA, Rodrigo N. da; PEDRA, Carlos A. C.; MARTINS, Tamara Cortez; PEDRA, Simone R. F. Fontes. Tetralogy of Fallot with Pulmonary Valve Atresia in Extremely Preterm Infant. Prenatal Diagnosis and Neonatal Management with Right Ventricular Outflow Tract Stenting as a Bridge to Definitive Repair. **Arquivos Brasileiros de Cardiologia - Imagem Cardiovascular**, v. 28, n. 2, p. 100-103, 2015. Disponível em: <http://departamentos.cardiol.br/dic/publicacoes/revistadic/revista/2015/portugues/Revista02/12-relato67.pdf>. Acesso em: 27 mar. 2019.

SIMMA, B.; HÖLINER, I.; LUETSCHG, J. Therapy in pediatric stroke. **European Journal Of Pediatrics**, v. 172, n. 7, p. 867-875, 2012. Disponível em: <https://link.springer.com/article/10.1007%2Fs00431-012-1863-9>. Acesso em: 14 out. 2019.

SINGH, Sarveshpal. Acute kidney injury after pediatric cardiac surgery. **Annals Of Cardiac Anaesthesia**, v. 19, n. 2, p. 306-313, 2016. Disponível em: <https://www.annals.in/article.asp?issn=0971-9784;year=2016;volume=19;issue=2;spage=306;epage=313;aulast=Singh>. Acesso em: 25 nov. 2019.

SIPAHI, Tansu; KARADEMIR, Selmin; KUYBULU, Ayça; AKAR, Nejat. Diffuse Cerebral Infarct Associated With Factor V Leiden and Prothrombin 20210A Mutations in a Patient With Tetralogy of Fallot. **Clinical And Applied Thrombosis/hemostasis**, v. 15, n. 6, p. 705-707, 2009. Disponível em: <https://journals.sagepub.com/doi/pdf/10.1177/1076029608319883>. Acesso em: 14 jun. 2019.

SLIPCZUK, Leandro; CODOLosa, J. Nicolas; DAVILA, Carlos D.; ROMERO-CORRAL, Abel; YUN, Jeong; PRESSMAN, Gregg S.; FIGUEREDO, Vincent M. Infective Endocarditis Epidemiology Over Five Decades: a systematic review. **Plos One**, v. 8, n. 12, e82665, 2013. Disponível em: <https://journals.plos.org/plosone/article?id=10.1371/journal.pone.0082665>. Acesso em: 17 jul. 2019.

SOARES, Andressa Mussi. Mortality for Critical Congenital Heart Diseases and Associated Risk Factors in Newborns. A Cohort Study. **Arquivos Brasileiros de Cardiologia**, v. 111, n. 5, p. 674-675, 2018. Disponível em: <https://www.scielo.br/pdf/abc/v111n5/0066-782X-abc-111-05-0674.pdf>. Acesso em: 11 nov. 2019.

SOBREIRO, Daniely Iadocico; SAMPAIO, Roney Orismar; SICILIANO, Rinaldo Focaccia; BRAZIL, Calila Vieira Andrade; BRANCO, Carlos Eduardo de Barros; LOPES, Antônio Sergio de Santis Andrade; TARASOUTCHI, Flávio; STRABELLI, Tânia Mara Varejão. Early Diagnosis and Treatment in Infective Endocarditis: challenges for a better prognosis. **Arquivos Brasileiros de Cardiologia**, v. 112, n. 2, p. 201-203, 2019. Disponível em: <https://www.scielo.br/pdf/abc/v112n2/0066-782X-abc-112-02-0201.pdf>. Acesso em: 28 abr. 2020.

SOCIEDADE BRASILEIRA DE CIRURGIA CARDIOVASCULAR (SBCCV). Departamento de Cirurgia Cardiovascular Pediátrica. 8º Webinar SBCCV: Os impactos da COVID 19 na Cirurgia Cardíaca Pediátrica. Disponível em: http://www.sbccv.org.br/medica/exibeConteudo.asp?cod_Conteudo=1337. Acesso em: 15 de novembro de 2020.

SONG, Bing; QI, Quan; LIU, Ruisheng; XING, Wang; TANG, Hanbo; LI, Yuanmin. Clinical value of Tei index in pediatric patients with repaired tetralogy of Fallot. **International Journal Of Clinical And Experimental Medicine**, v. 8, n. 5, p. 7971-7976, 2015. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4509301/pdf/ijcem0008-7971.pdf>. Acesso em: 11 jan. 2020.

SPRENGERS, R. W.; ROEST, A. A. W.; KROFT, L. J. M. Tetralogy of Fallot. **Congenital Heart Diseases In Adults**, p. 89-116, 2017. Springer International Publishing. http://dx.doi.org/10.1007/174_2017_107. Disponível em: https://link.springer.com/chapter/10.1007%2F174_2017_107. Acesso em: 18 set. 2019.

SUN, Li-Chuan *et al.* Risk factors for infective endocarditis in children with congenital heart diseases - A nationwide population-based case control study. **International Journal Of Cardiology**, v. 248, p. 126-130, 2017. Disponível em: [https://www.internationaljournalofcardiology.com/article/S0167-5273\(17\)32621-9/fulltext](https://www.internationaljournalofcardiology.com/article/S0167-5273(17)32621-9/fulltext). Acesso em: 1 maio 2019.

SUN, Peng-Fei; DING, Gui-Chun; ZHANG, Min-Yu; HE, Sheng-Nan; GAO, Yu; WANG, Jian-Hua. Prevalence of Congenital Heart Disease among Infants from 2012 to 2014 in Langfang, China. **Chinese Medical Journal**, v. 130, n. 9, p. 1069-1073, 2017. Disponível em: https://journals.lww.com/cmj/Fulltext/2017/05050/Prevalence_of_Congenital_Heart_Disease_among.10.aspx. Acesso em: 2 set. 2020.

SUN, Rongrong; LIU, Min; LU, Lei; ZHENG, Yi; ZHANG, Peiying. Congenital Heart Disease: causes, diagnosis, symptoms, and treatments. **Cell Biochemistry And Biophysics**, v. 72, n. 3, p. 857-860, 2015. Disponível em: <https://link.springer.com/article/10.1007%2Fs12013-015-0551-6>. Acesso em: 4 set. 2019.

SUSANTITAPHONG, Paweena; CRUZ, Dinna N.; CERDA, Jorge; ABULFARAJ, Maher; ALQAHTANI, Fahad; KOULOURIDIS, Ioannis; JABER, Bertrand L. World Incidence of AKI: a meta-analysis. **Clinical Journal Of The American Society Of Nephrology**, v. 8, n. 9, p. 1482-1493, 2013. Disponível em: <https://cjasn.asnjournals.org/content/clinjasn/8/9/1482.full.pdf?with-ds=yes>. Acesso em: 12 jan. 2020.

SUTHERLAND, Scott M.; BYRNES, John J.; KOTHARI, Manish; LONGHURST, Christopher A.; DUTTA, Sanjeev; GARCIA, Pablo; GOLDSTEIN, Stuart L. AKI in Hospitalized Children: comparing the prifle, akin, and kdigo definitions. **Clinical Journal Of The American Society Of Nephrology**, v. 10, n. 4, p. 554-561, 2015. Disponível em: <https://cjasn.asnjournals.org/content/clinjasn/10/4/554.full.pdf?with-ds=yes>. Acesso em: 7 ago. 2019.

TATEWAKI, Hideki; SHIOSE, Akira. Pulmonary valve replacement after repaired Tetralogy of Fallot. **General Thoracic And Cardiovascular Surgery**, v. 66, n. 9, p. 509-515, 2018. Disponível em: <https://link.springer.com/article/10.1007%2Fs11748-018-0931-0>. Acesso em: 14 out. 2019.

TECNOLOGIA DA INFORMAÇÃO A SERVIÇO DO SUS (DATASUS). **Sistema de Informações sobre Mortalidade - SIM**. 2021. Disponível em: <http://tabnet.datasus.gov.br/cgi/tabcgi.exe?sim/cnv/obt10uf.def>. Acesso em: 13 jan. 2021.

TREVISAN, Patrícia; ROSA, Rafael Fabiano M.; KOSHIYAMA, Dayane Bohn; ZEN, Tatiana Diehl; PASKULIN, Giorgio Adriano; ZEN, Paulo Ricardo G. Congenital heart disease and chromosomopathies detected by the karyotype. **Revista Paulista de Pediatria**, v. 32, n. 2, p. 262-271, 2014. Disponível em: <https://www.scielo.br/pdf/rpp/v32n2/0103-0582-rpp-32-02-00262.pdf>. Acesso em: 11 abr. 2019.

TSZE, Daniel S.; VALENTE, Jonathan H. Pediatric Stroke: a review. **Emergency Medicine International**, 2011. Disponível em: <https://downloads.hindawi.com/journals/emi/2011/734506.pdf>. Acesso em: 26 jun. 2019.

VALENTE, Anne Marie *et al.* Contemporary predictors of death and sustained ventricular tachycardia in patients with repaired tetralogy of Fallot enrolled in the INDICATOR cohort. **Heart**, v. 100, n. 3, p. 247-253, 2014. Disponível em: <https://heart.bmj.com/content/heartjnl/100/3/247.full.pdf>. Acesso em: 30 nov. 2020.

VEN, Jelle P.G. van Der; BOSCH, Eva van Den; BOGERS, Ad J.C.C.; HELBING, Willem A. Current outcomes and treatment of tetralogy of Fallot. **F1000Research**, v. 8, 2019. Disponível em: <https://f1000research.com/articles/8-1530/v1>. Acesso em: 2 ago. 2020.

VILLAFANE, Juan *et al.* Hot Topics in Tetralogy of Fallot. **Journal Of The American College Of Cardiology**, v. 62, n. 23, p. 2155-2166, 2013. Disponível em:

<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0735109713053795?via%3Dihub>. Acesso em: 29 dez. 2020.

WALSH, Edward P. Sudden death in adult congenital heart disease: risk stratification in 2014. **Heart Rhythm**, v. 11, n. 10, p. 1735-1742, 2014. Disponível em: <https://www.heartrhythmjournal.com/action/showPdf?pii=S1547-5271%2814%2900794-2>. Acesso em: 4 out. 2019.

WANG, Chuan *et al.* Parental Occupational Exposures to Endocrine Disruptors and the Risk of Simple Isolated Congenital Heart Defects. **Pediatric Cardiology**, v. 36, n. 5, p. 1024-1037, 2015. Disponível em: <https://link.springer.com/article/10.1007%2Fs00246-015-1116-6>. Acesso em: 2 set. 2019.

WESTPHAL, Patrick Jacobsen; FERREIRA, Jussara; SCHMITT, Vinícius Mazzochi; CECHETTI, Fernanda; BONETTI, Leandro; SACCANI, Raquel. Análise cinemática da marcha em indivíduos com hemiparesia espástica após acidente vascular cerebral. **Scientia Medica**, v. 26, n. 2, 2016. Disponível em: <https://revistaseletronicas.pucrs.br/ojs/index.php/scientiamedica/article/view/22776/14393>. Acesso em: 13 nov. 2019.

WIJNANDS, Kim P.J.; ZEILMAKER, Gerda A.; MEIJER, Willemijn M.; HELBING, Willem A.; STEEGERS-THEUNISSEN, Régine P.M. Periconceptional parental conditions and perimembranous ventricular septal defects in the offspring. **Birth Defects Research Part A: Clinical and Molecular Teratology**, v. 100, n. 12, p. 944-950, 2014. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/bdra.23265>. Acesso em: 5 abr. 2019.

WILLOUGHBY, Mark L.; BASERA, Wisdom; PERKINS, Susan R.; COMITIS, George A. M.; FOURIE, Barend; LAWRENSON, John B.; ZÜHLKE, Liesl J. Infective endocarditis in infants and children in the Western Cape, South Africa: a retrospective analysis. **Cardiology In The Young**, v. 29, n. 10, p. 1282-1286, 2019. Disponível em: <https://www.cambridge.org/core/journals/cardiology-in-the-young/article/abs/infective-endocarditis-in-infants-and-children-in-the-western-cape-south-africa-a-retrospective-analysis/19584BE52442AC9ECFC7A00FABDC491F>. Acesso em: 25 maio 2020.

WILSON, Walter *et al.* Prevention of Infective Endocarditis. Guidelines from the American Heart Association: a guideline from the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young, and the Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia, and the Quality of Care and Outcomes Research Interdisciplinary Working Group. **Circulation**, v. 116, n. 15, p. 1736-1754, 2007. Disponível em: <https://www.ahajournals.org/doi/epub/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.183095>. Acesso em: 3 mar. 2019.

WISE-FABEROWSKI, Lisa; ASIJA, Ritu; MCELHINNEY, Doff B. Tetralogy of Fallot: everything you wanted to know but were afraid to ask. **Pediatric Anesthesia**, v. 29, n. 5, p. 475-482, 2019. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/pan.13569>. Acesso em: 31 out. 2020.

WORLD HEALTH ORGANIZATION (WHO). **Young people's health - a challenge for society: report of a WHO Study Group on Young People and "Health for All by the**

Year 2000'. Geneva: World Health Organization, 1986. Disponível em: https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/41720/WHO_TRS_731.pdf?sequence=1&isAllowed=y. Acesso em: 23 maio 2019.

YUAN, Shi-Min. Acute kidney injury after pediatric cardiac surgery. **Pediatrics & Neonatology**, v. 60, n. 1, p. 3-11, 2019. Disponível em: <https://www.pediatr-neonatal.com/action/showPdf?pii=S1875-9572%2817%2930113-4>. Acesso em: 30 maio 2020.

APÊNDICE A - Instrumento de pesquisa

TÍTULO DA PESQUISA: CARACTERIZAÇÃO CLÍNICA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM T4F

1. Nome do paciente: _____

2. Data da coleta: _____

3. Código do paciente: _____

4. Município de residência: _____

5. Idade: ____ anos e ____ meses DN: _____

6. Peso: _____ Kg Altura: _____ cm

7. Sexo: () Feminino () Masculino

8. Tem tetralogia de Fallot? () Sim () Não

9. Idade do diagnóstico da T4F

Evolução _____

10. Sofreu abordagem cirúrgica cardíaca? () Sim () Não

Qual? _____

11. Qual a idade da primeira abordagem cirúrgica cardíaca: _____

12. Sofreu AVC: Sim () Não ()

13. Tipo de AVC _____

14. AVC antes de abordagem cirúrgica cardíaca () 15. AVC depois de abordagem cirúrgica cardíaca () 16. Idade do AVC _____

16. Sequelas após o AVC: Sim () Não () Se sim quais _____

17. Presença de outras cardiopatias associadas: CIA () PCA () FOP () DSAV () Atresia Pulmonar ()

18. Presença de morbidades: Hipotireoidismo () Síndrome de Down () Trombofilia Policitemia ()

19. Presença de complicações: Endocardite/Miocardite () Parada Cardiorrespiratória () Insuficiência Renal Aguda () Insuficiência Cardíaca ()

ANEXO A – Parecer do Comitê de Ética em Pesquisa

HOSPITAL SANTA IZABEL -
SANTA CASA DE
MISERICÓRDIA DA BAHIA /



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DA EMENDA

Título da Pesquisa: CARACTERIZAÇÃO CLÍNICA E SÓCIO DEMOGRÁFICA DE CRIANÇAS CARDIOPATAS DE UM AMBULATÓRIO ESPECIALIZADO

Pesquisador: Márcia Maria Carneiro Oliveira

Área Temática:

Versão: 2

CAAE: 64329817.2.0000.5520

Instituição Proponente: SANTA CASA DE MISERICORDIA DA BAHIA

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 2.315.187

Apresentação do Projeto:

CARACTERIZAÇÃO CLÍNICA E SÓCIO DEMOGRÁFICA DE CRIANÇAS CARDIOPATAS DE UM AMBULATÓRIO ESPECIALIZADO

Objetivo da Pesquisa:

Objetivo Primário:

Descrever as características clínicas e sócio demográficas de crianças cardiopatas de um ambulatório especializado

Objetivo Secundário:

Conhecer a prevalência total das cardiopatias no ambulatório especializado; Identificar as etiologias; Identificar a Classe funcional (ROSS);

Descrever a Idade do diagnóstico das cardiopatias; Descrever as abordagens terapêuticas utilizadas por cada criança (tratamento clínico, tratamento cirúrgico, tratamento endovascular percutâneo)

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Riscos:

A presente pesquisa apresenta riscos relacionados à confidencialidade e ao sigilo das informações coletadas em prontuários. Para minimizar esses

Endereço: Praça Conselheiro Almeida Couto, nº 500

Bairro: Nazaré

CEP: 40.050-410

UF: BA

Município: SALVADOR

Telefone: (71)2203-8382

Fax: (71)2203-8586

E-mail: cep@scsantacasa.org.br

HOSPITAL SANTA IZABEL -
SANTA CASA DE
MISERICÓRDIA DA BAHIA /



Continuação do Parecer: 2.315.187

riscos presumidos, confirmo o compromisso ético de respeito, confidencialidade e sigilo das informações coletadas.

Benefícios:

Identificar as condições clínicas e sócio demográficas dessas crianças vai ajudar a equipe multiprofissional a trabalhar suas individualidades e traçar

um plano terapêutico específico. O resultado da presente pesquisa será encaminhado à Coordenação médica do ambulatório para conhecimento do perfil das crianças que são acompanhadas

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Trata-se de um estudo transversal. Será realizado no ambulatório especializado em hospital privado. Serão incluídas todas as crianças acompanhadas no ambulatório de cardiopediatria, de ambos os sexos. Realizar-se-á coleta de dados secundários em prontuário referentes à pacientes admitidos e ou que fazem acompanhamento no ambulatório, no período compreendido entre outubro de 2017 a outubro de 2022.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Os termos encontram-se adequados.

Recomendações:

sem recomendações.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

O presente projeto não apresenta evidência de ilícitos éticos.

Considerações Finais a critério do CEP:

HOSPITAL SANTA IZABEL -
SANTA CASA DE
MISERICÓRDIA DA BAHIA /



Continuação do Parecer: 2.315.187

Cronograma	Cronograma.docx	13/09/2017 23:01:20	Márcia Maria Cameiro Oliveira	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Versao_final.pdf	13/09/2017 23:01:05	Márcia Maria Cameiro Oliveira	Aceito
Outros	COMPROMISSO_PESQUISADOR.pdf	26/01/2017 18:32:27	Márcia Maria Cameiro Oliveira	Aceito
Outros	Lattes_Nathalie_Lino.pdf	26/01/2017 18:30:01	Márcia Maria Cameiro Oliveira	Aceito
Outros	lattes_Nathalee_Santos.pdf	26/01/2017 18:29:31	Márcia Maria Cameiro Oliveira	Aceito
Outros	Lattes_Marcia_Cameiro.pdf	26/01/2017 18:29:14	Márcia Maria Cameiro Oliveira	Aceito
Outros	INSTRUMENTO.pdf	26/01/2017 18:25:12	Márcia Maria Cameiro Oliveira	Aceito
Outros	ENCAMINHAMENTO_CEP.pdf	26/01/2017 18:11:00	Márcia Maria Cameiro Oliveira	Aceito
Outros	ANUENCIA_AMBULATORIO.pdf	26/01/2017 18:09:54	Márcia Maria Cameiro Oliveira	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	DISPENSA_TCLE.pdf	26/01/2017 18:08:54	Márcia Maria Cameiro Oliveira	Aceito
Folha de Rosto	FOLHA_ROSTO_ASSINADA.pdf	26/01/2017 18:07:45	Márcia Maria Cameiro Oliveira	Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

SALVADOR, 05 de Outubro de 2017

Assinado por:
Bruno da Costa Rocha
(Coordenador)

Endereço: Praça Conselheiro Almeida Couto, nº 500
Bairro: Nazaré CEP: 40.050-410
UF: BA Município: SALVADOR
Telefone: (71)2203-8362 Fax: (71)2203-8586 E-mail: cephsi@santacasaba.org.br