

Ministério da Saúde

FIOCRUZ

Fundação Oswaldo Cruz

Instituto de Pesquisa Clínica Evandro Chagas



**FUNDAÇÃO OSWALDO CRUZ**  
**INSTITUTO DE PESQUISA CLÍNICA EVANDRO CHAGAS**  
**INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA**  
**MESTRADO EM PESQUISA CLÍNICA EM DOENÇAS**  
**INFECCIOSAS**

RENATA LABRONICI FIGUEIRA RODRIGUES

**INFEÇÕES NO PÓS-OPERATÓRIO DE CIRURGIA**  
**CARDÍACA EM CRIANÇAS COM SÍNDROME DE**  
**DOWN**

Rio de Janeiro

2013

**DISSERTAÇÃO**

**MPCDI-IPEC**

**R.L.F.RODRIGUES**

# **INFECÇÕES NO PÓS-OPERATÓRIO DE CIRURGIA CARDÍACA EM CRIANÇAS COM SÍNDROME DE DOWN**

**RENATA LABRONICI FIGUEIRA RODRIGUES**

Dissertação apresentada ao Curso de Mestrado do Instituto de Pesquisa Clínica Evandro Chagas na área de Concentração Cardiologia e Infecção, para obtenção do grau de Mestre do Instituto de Pesquisa Clínica Evandro Chagas, sob a orientação do Dr. Bernardo Rangel Tura e do Dr. Paulo Renato Travancas e da Dr<sup>a</sup>. Cristiane da Cruz Lamas.

Rio de Janeiro

2013

RENATA LABRONICI FIGUEIRA RODRIGUES

# INFECÇÕES NO PÓS-OPERATÓRIO DE CIRURGIA CARDÍACA EM CRIANÇAS COM SÍNDROME DE DOWN

Dissertação apresentada ao Curso de Mestrado do Instituto de Pesquisa Clínica Evandro Chagas na área de Concentração Cardiologia e Infecção, para obtenção do grau de Mestre do Instituto de Pesquisa Clínica Evandro Chagas.

Orientação do Prof. Dr. Bernardo Rangel Tura e do Prof. Dr. Paulo Renato Travancas e da Prof<sup>a</sup>. Dr<sup>a</sup>. Cristiane da Cruz Lamas.

Aprovada em:        /        /

## BANCA EXAMINADORA

---

Prof<sup>a</sup>. Dr<sup>a</sup>. Andrea Rocha de Lorenzo  
(Instituto Nacional de Cardiologia)

---

Prof<sup>a</sup>. Dr<sup>a</sup>. Regina Elizabeth Müller  
(Instituto Nacional de Cardiologia)

---

Prof<sup>a</sup>. Dra. Susie Andries Nogueira  
(Faculdade de Medicina de Petrópolis)

## **AGRADECIMENTOS**

Ao Instituto Nacional de Cardiologia pela disponibilização do material de estudo.

Aos mestres e amigos Dr<sup>a</sup> Cristiane e Dr. Paulo Renato pelo incentivo e colaboração.

Aos meus pais pelo apoio eterno.

Ao meu marido, Eduardo, pela paciência e ajuda.

Ao Marcelo Goulart pelo suporte estatístico.

Aos queridos pacientes que "emprestaram" seus corações para a realização deste estudo.

*"Podemos contradizer todo determinismo genético, porque nada no ser humano está definitivamente escrito". (Reuven Feuerstein)*

Rodrigues, R L F. **Infecções no pós-operatório de cirurgia cardíaca em crianças com Síndrome de Down**. Rio de Janeiro, 2013. 65f. Dissertação [Mestrado em Pesquisa Clínica em Cardiologia e Infecção] – Instituto de Pesquisa Clínica Evandro Chagas.

## RESUMO

**Introdução:** A Síndrome de Down (SD) é uma cromossomopatia que possui associação com cardiopatias congênitas, outras malformações e imunodeficiência, aumentando o risco de infecções. A infecção hospitalar é a maior causa de morbimortalidade em crianças submetidas à cirurgia cardíaca. Como a maioria das cardiopatias nestes pacientes é de tratamento cirúrgico é importante conhecer a incidência das infecções de pós-operatório dos pacientes com SD, sendo, portanto, este o objetivo deste estudo. **Métodos:** É um estudo tipo coorte retrospectivo em que são incluídas crianças menores que 15 anos que realizaram cirurgia corretiva eletiva de comunicação interventricular (CIV) isolada ou associada com comunicação interatrial (CIA) e/ou persistência do canal arterial (PCA), defeito do septo atrioventricular parcial (DSAVP) e total (DSAVT) isolado e com a PCA, e excluídas àquelas portadoras de outras síndromes genéticas, comorbidades não relacionadas à SD ou à cardiopatia, pacientes em vigência de infecção ou em uso de antibiótico e que permaneceram internados menos de 48 horas após a cirurgia. **Resultados:** No período janeiro/2008 a dezembro/2010 foram selecionados para o estudo 188 pacientes, sendo 96/188 (51%) do sexo masculino e 92/188 (49%) do feminino, 81/188 (43%) com SD e 107/188 (57%) sem a síndrome, com média de idade de  $35,7 \pm 35,1$  meses e de peso  $11,5 \pm 8,7$  Kg no momento da cirurgia. Os pacientes com menor peso foram os com DSAVT ( $6,9 \text{Kg} \pm 2,5 \text{Kg}$ ). Dos 81 pacientes com SD, o DSAVT foi a cardiopatia mais comum em 41/81 (51%) e, nos 107 sem a síndrome, o CIV foi mais frequente em 64/107 (60%). Portanto, a categoria 3 no escore de "*Risk Adjustment in Congenital Heart Surgery*" (RACHS-1) ocorreu em 41/81 (51%) com SD, e a categoria 2 em 100/107 (93%) naqueles sem SD. O uso de profilaxia antibiótica inadequada ocorreu em 13/188 pacientes (7%). A incidência geral de infecção foi de 28,7%, sendo 43% nos pacientes com SD e 18% naqueles sem. O tempo total de internação foi de  $11,4 \pm 13,3$  dias, sendo maior naqueles que tiveram infecção ( $24,7 \pm 18,6$ ) do que naqueles que não tiveram ( $6 \pm 3,1$ ). O número de óbitos foi 13/188 (7%), com 3 casos atribuídos à infecção. As variáveis analisadas que, de maneira multivariada, se mostraram com significância estatística aumentando o risco de infecção foram o baixo peso, a profilaxia antibiótica pré-operatória inadequada e a presença do DSAVT. A SD por si só não foi associada a um maior risco. Porém, o DSAVT foi a cardiopatia mais prevalente neste grupo.

**Palavras-chave:** 1. Síndrome de Down. 2. Infecção 3. Pós-operatório. 4. Cirurgia torácica. 5. cardiopatia congênita.

Rodrigues, R L F. **Postoperative infections after cardiac surgery in children with Down Syndrome.** Rio de Janeiro, 2013.65f. [Science dissertation in Clinic Research in Cardiology and Infections Diseases] – Instituto de Pesquisa Clínica Evandro Chagas.

### ABSTRACT

Introduction: Down Syndrome (DS) has a close correlation to congenital heart disease, other malformations and immunodeficiency, which increases the overall rate of infections. Hospital infections are the major cause of morbidity in children submitted to cardiac surgery. Since most of the cardiac defects associated with DS require surgical intervention, it is important to know the incidence of infections in the post operative period of patients with DS and the associated risk factors, these being the goals of the present study. Methods: This is a retrospective cohort study, in which children aged less than 15 years and submitted to elective repair of isolated ventricular septal defect (VSD), VSD with ductus arteriosus (PDA) and/or atrial septal defect (ASD), transitional atrioventricular canal defect (TAVD) and complete atrioventricular canal defect (CAVD) with or without PDA. Exclusion criteria were presence of other genetic syndromes, comorbidities not related to DS or to the cardiac disease, patients with active infection or in use of antibiotics and those who stayed hospitalized less than 48 hours post surgery. Results: Between January 2008 and December 2010, 188 were included in the study, 96/188 (51%) male and 92/188 (49%) female. Eighty one (43%) had DS and 107/188 (57%) did not. Mean age of the whole group was  $35,7 \pm 35,1$  months and weight was  $11,5 \pm 8,7$  Kg at the time of surgery. Patients weighing less were those with CAVD ( $6,9 \text{Kg} \pm 2,5 \text{Kg}$ ). CAVD was the most common cardiac defect in the 81 (51%) patients with DS while VSD was more common in the 107 without DS (60%). Therefore, in the "*Risk Adjustment in Congenital Heart Surgery*" (RACHS-1) category 3 occurred in 41/81 (51%) of DS and category 2 in 100/107 (93%) of those without. Inadequate antibiotic prophylaxis was observed in 13/188 patients (7%). Overall infection rate was 28,7%; it was 43% in those with DS and 18% in those without. Total length of hospital stay was  $11,4 \pm 13,3$  days, and it was longer in those who developed infection ( $24,7 \pm 18,6$ ) compared to those that did not have infection ( $6 \pm 3,1$ ). The number of deaths was 13/188 (7%), and three of those were considered to be of infective cause. Multivariate analysis showed that variables that had statistical significance for infection were low weight, inadequate antibiotic prophylaxis at the time of surgical intervention and the presence of CAVD. DS on its own was not associated with greater risk of infection. However, CAVD was more frequent in this group.

**Key words:** 1. Down Syndrome. 2. Infection 3. Post operative. 4. Thoracic surgery 5. Congenital heart disease



**LISTA DE ILUSTRAÇÕES E GRÁFICOS**

|                |  |    |
|----------------|--|----|
| Figura 1       | Quadro "Lady Cockburn e seus filhos", Sir Joshua Reynolds (1773)                                       | 02 |
| Figura 2       | Demonstração da presença de 3 cromossomos 21   | 04 |
| Figura 3       | Demonstração da presença de um pedaço a mais do cromossomo 21 aderido ao cromossomo 14                 | 05 |
| Figura 4       | Total de pacientes do estudo   | 20 |
| Gráfico 1      | Prevalência das cardiopatias no grupo com síndrome de Down   | 09 |
| Gráficos 2 e 3 | Distribuição dos pacientes com e sem a Síndrome de Down quanto às cardiopatias                         | 22 |
| Gráfico 4      | Distribuição dos pacientes com e sem a Síndrome de Down quanto ao escore de RACHS-1                    | 23 |
| Gráfico 5      | Incidência geral de infecção no pós-operatório de cirurgia cardíaca dos 188 pacientes                  | 25 |
| Gráficos 6 e 7 | Incidência de infecção no pós-operatório de cirurgia cardíaca nos pacientes com e sem Síndrome de Down | 25 |
| Gráfico 8      | Distribuição do sítio de infecção dos 57 casos   | 26 |
| Gráfico 9      | Tempo de internação dos pacientes com e sem infecção no pós-operatório de cirurgia cardíaca            | 28 |
| Gráfico 10     | Tempo de internação dos pacientes com e sem Síndrome de Down no pós-operatório de cirurgia cardíaca    | 29 |

**LISTA DE TABELAS**

|           |   |    |
|-----------|---|----|
| Tabela 1  | Características da Síndrome de Down e sua porcentagem de aparecimento   | 06 |
| Tabela 2  | Alterações imunológicas encontradas nos pacientes com Síndrome de Down  | 07 |
| Tabela 3  | Características dos 188 pacientes incluídos no estudo quanto a sexo e presença de Síndrome de Down  | 21 |
| Tabela 4  | Características dos 188 pacientes incluídos no estudo quanto a idade e peso no momento da cirurgia  | 21 |
| Tabela 5  | Características dos 188 pacientes incluídos no estudo quanto ao estado nutricional no momento da cirurgia   | 22 |
| Tabela 6  | Características dos pacientes com e sem Síndrome de Down  | 24 |
| Tabela 7  | Resultado da análise estatística univariada dos fatores de risco para infecção em crianças e adolescentes submetidos à cirurgia cardíaca                                      | 26 |
| Tabela 8  | Resultado da análise estatística multivariada pelo modelo de regressão logística dos fatores de risco para infecção em crianças e adolescentes submetidos à cirurgia cardíaca | 27 |
| Tabela 9  | Tempo de internação hospitalar pós-operatória total dos 188 pacientes   | 28 |
| Tabela 10 | Tempo de internação hospitalar pós-operatória dos grupos com e sem infecção e com e sem Síndrome de Down  | 28 |
| Tabela 11 | Distribuição dos óbitos por causa   | 30 |
| Tabela 12 | Incidência de infecção no pós-operatório de cirurgia cardíaca pediátrica em nove estudos de diferentes países   | 33 |

## LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

ANVISA - Agência Nacional de Vigilância Sanitária  
AD - Átrio direito  
AE - Átrio esquerdo  
CC - Cardiopatia congênita  
CCIH - Comissão de Controle de Infecção Hospitalar  
CEC - Circulação extracorpórea  
CIA - Comunicação interatrial  
CIV - Comunicação interventricular  
DSAV - Defeito de septo atrioventricular  
DSAVP - Defeito do septo atrioventricular parcial  
DSAVT - Defeito do septo atrioventricular total  
EUA - Estados Unidos da América  
IBGE - Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística  
IgG2 - Imunoglobulina G2  
INC - Instituto Nacional de Cardiologia  
MRSA - *Staphylococcus aureus* resistente à meticilina  
NK - *Natural Killers*  
OMS - Organização Mundial de Saúde  
OR - *odds ratio*  
PCA - Persistência do canal arterial  
RACHS-1 - *Risk Adjustment in Congenital Heart Surgery*  
SD - Síndrome de Down  
SENIC - *Study on the Efficacy of Nosocomial Infection Surveillance*  
T4F - Tetralogia de Fallot  
TIH - Tempo de internação hospitalar  
VD - Ventrículo direito  
VE - Ventrículo esquerdo

## SUMÁRIO

|           |   |           |
|-----------|---|-----------|
| <b>1</b>  | <b>INTRODUÇÃO</b>   | <b>01</b> |
| <b>2</b>  | <b>REVISÃO DA LITERATURA</b>  | <b>02</b> |
| 2.1       | HISTÓRIA DA SÍNDROME DE DOWN  | 02        |
| 2.2       | PATOGENIA E ASPECTOS CLÍNICOS DA SÍNDROME DE DOWN   | 04        |
| 2.3       | CARDIOPATIAS CONGÊNITAS NA SÍNDROME DE DOWN   | 09        |
| 2.4       | INFECÇÕES DE PÓS-OPERATÓRIO DE CIRURGIA CARDÍACA  | 13        |
| <b>3</b>  | <b>JUSTIFICATIVA</b>  | <b>14</b> |
| <b>4</b>  | <b>OBJETIVOS</b>  | <b>15</b> |
| <b>5</b>  | <b>MÉTODOS</b>  | <b>16</b> |
| 5.1       | DESENHO E POPULAÇÃO DO ESTUDO   | 16        |
| 5.2       | ESTATÍSTICA   | 18        |
| 5.3       | ASPECTOS ÉTICOS   | 19        |
| <b>6</b>  | <b>RESULTADOS</b>   | <b>20</b> |
| <b>7</b>  | <b>DISCUSSÃO</b>  | <b>31</b> |
| <b>8</b>  | <b>CONCLUSÕES</b>   | <b>38</b> |
| <b>9</b>  | <b>REFERÊNCIAS</b>  | <b>39</b> |
| <b>10</b> | <b>ANEXOS</b>   | <b>45</b> |
|           | ANEXO A: Escore de risco ajustado para cirurgia em cardiopatia congênita (RACHS-1)          | 46        |
|           | ANEXO B: Curva de percentis para Peso e Estatura/Idade para meninas com SD de 1 a 36 meses  | 47        |
|           | ANEXO C: Curva de percentis de Peso e Estatura/Idade para meninas com SD de 2 a 18 anos     | 48        |
|           | ANEXO D: Curva de percentis de Peso e Estatura/Idade para meninos com SD de 1 a 36 meses    | 49        |
|           | ANEXO E: Curva de percentis de Peso e Estatura/Idade para meninos com SD de 2 a 18 anos     | 50        |
|           | ANEXO F: Recomendações do Serviço de CCIH do INC para o preparo pré-operatório              | 51        |
|           | ANEXO G: Recomendações do Serviço de CCIH do INC para profilaxia antibiótica pré-operatória | 52        |

## 1. INTRODUÇÃO

A Síndrome de Down (SD) é a anomalia cromossômica mais frequente em recém-nascidos, com uma incidência de aproximadamente 1/660 nascidos-vivos<sup>1</sup>. Porém, esta incidência varia de acordo com a idade materna: aos 20 anos há risco de 1/1925; aos 25 anos, de 1/1205; aos 30, de 1/885; aos 35, de 1/305; aos 40, de 1/110; aos 45, de 1/32 e aos 49, de 1/11 nascidos-vivos<sup>2</sup>. De acordo com os dados levantados pelo IBGE, com base no Censo de 2000, existem 300 mil pessoas com SD no Brasil, com expectativa de vida de 50 anos, sendo esses dados bastante semelhantes às estatísticas mundiais<sup>3</sup>.

Esta síndrome é causada por alterações genéticas que levam ao aparecimento de características fenotípicas peculiares, além de malformações em vários sistemas e complicações clínicas e infecciosas. Dentre estas malformações, as cardiopatias têm alta morbimortalidade e seu tratamento tem sido amplamente discutido para que os pacientes portadores da SD tenham uma melhor qualidade de vida e maior sobrevida<sup>4</sup>.

Os avanços tecnológicos, principalmente no campo da genética, tem contribuído bastante para a maior sobrevida dos pacientes com SD, assim como o aprimoramento das técnicas cirúrgicas de correção das malformações cardíacas<sup>4</sup>. Porém, as complicações no pós-operatório continuam sendo uma preocupação, em especial a infecção que, apesar do surgimento de novos métodos diagnósticos e de antimicrobianos, ainda pode levar a casos graves e até ao óbito<sup>5</sup>.

## 2. REVISÃO DA LITERATURA

### 2.1. HISTÓRIA DA SÍNDROME DE DOWN

A Síndrome de Down (SD) é uma condição genética conhecida há mais de um século. Porém, tem-se notícia de dados arqueológicos de um crânio com descrição de anormalidades estruturais da síndrome datado do século VII. No ano de 1773, Sir Joshua Reynolds pintou um quadro, "Lady Cockburn e seus filhos", em que uma das crianças tem características da SD<sup>6</sup> (Figura 1).



Figura 1 - Quadro "Lady Cockburn e seus filhos", Sir Joshua Reynolds (1773)  
Fonte: Wikipédia Foundation: 2012

Em 1838, o médico inglês John Langdon Down (Londres, 1886) apresentou cuidadosa descrição clínica desta condição em um artigo intitulado "*Observations on the ethnic classification of idiots*". Entretanto, erroneamente estabeleceu associações com caracteres étnicos, seguindo a tendência de preconceito da época<sup>7</sup>. Em seu trabalho relatou:

A grande família Mongólica apresenta numerosos representantes e pretendo neste artigo chamar atenção para o grande número de idiotas congênitos que são Mongóis típicos. O seu aspecto é tão marcante que é difícil acreditar que são filhos dos seus pais. O cabelo não é preto, como um mongol típico, mas de cor castanha, liso e escasso. A face é achatada e larga. Os olhos posicionados em linha oblíqua, com cantos internos afastados. A fenda palpebral é muito curta. Os lábios são grossos, com fissuras transversais. A língua é grande e larga. O nariz, pequeno. A pele, ligeiramente amarelada e com elasticidade deficiente. É difícil acreditar que se trata de um europeu, mas pela frequência com que estas características são observadas, não há dúvida de que estes aspectos étnicos resultam de degeneração. O tipo de idiota Mongólica ocorre em mais de 10% dos casos que tenho observado. São sempre idiotas congênitos e nunca resultam de acidentes após a vida uterina. Eles são, na maioria, exemplos de degeneração originada de tuberculose no país (DOWN, 1886).

Em 1932, relatou-se pela primeira vez que alterações cromossômicas poderiam ser causas da síndrome, e em 1959, Lejeune, Gautrier e Turpin demonstraram a presença de 47 cromossomos nestes pacientes. Dois anos após, um grupo de cientistas (dentre eles um parente do Doutor Down) propôs a mudança da terminologia "mongolismo"<sup>6</sup>.

## 2.2. PATOGENIA E ASPECTOS CLÍNICOS DA SÍNDROME DE DOWN

Embora seja possível o diagnóstico clínico, o estudo cromossômico tem grande importância principalmente para o aconselhamento genético pós-natal. Este apresentará um dos seguintes resultados de acordo com a patogênese envolvida<sup>4</sup>:

1. Trissomia livre do Cromossomo 21 (Cariótipos: 47, XY, +21; ou 47, XX, +21): nestes casos os pacientes apresentam em todas as suas células 47 cromossomos e não 46, e o cromossomo extra é do par 21. Ocorre por acidente genético e, em mais de 80% dos casos, se deve a uma não disjunção cromossômica na meiose materna. O fator de risco conhecido que mais se associa a este acidente é a idade materna elevada (idade maior que 35 anos). No entanto, como o número de mulheres jovens que têm filhos é muito maior, a maioria dos pacientes com SD e trissomia livre são filhos de mães jovens. A origem paterna do cromossomo adicional provavelmente ocorre só em cerca de 5%, sendo os restantes 95% dos casos de origem materna. Este cariótipo é encontrado em aproximadamente 95% dos casos de SD (Figura 2).

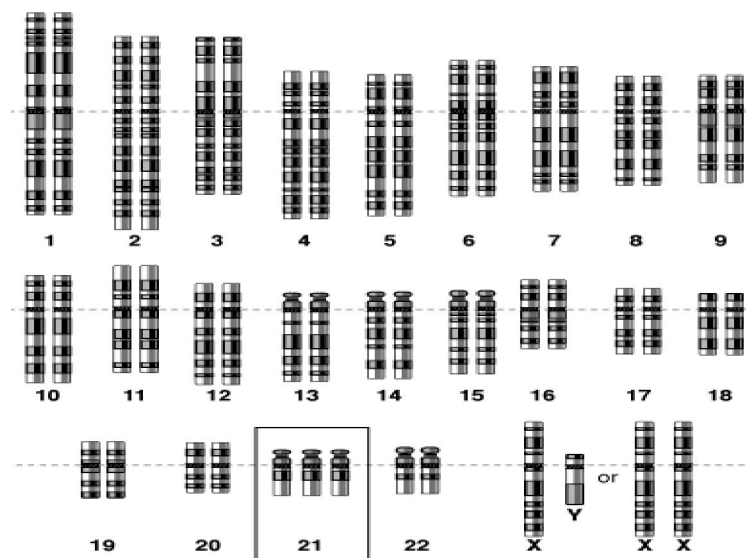


Figura 2 - Demonstração da presença de 3 cromossomos 21  
Fonte: Wikipédia Foundation; 2012



2. Translocação "robertsoniana" não balaceada (Cariótipos: 46, XY, t(..., 21); ou 46, XX, t(...,21): nestes casos, o paciente apresenta o número normal de cromossomos (46) em todas as suas células. No entanto, ele tem um pedaço a mais do cromossomo 21 aderido a um outro cromossomo. Assim, trata-se de uma trissomia parcial e não de uma trissomia completa. O cromossomo extra se fixa a um outro. Os cromossomos que mais frequentemente tem o fragmento do cromossomo 21 aderido nos casos de translocação são os acrocêntricos: 13, 14, 15, o próprio 21 e o 22. Na maioria das vezes isto representa um evento novo (por acidente). No entanto, em 1/4 dos casos, o pai ou a mãe podem ser portadores de uma translocação balanceada envolvendo o cromossomo 21 e o risco de recorrência pode ser muito maior que o da trissomia livre. Por isso, é indispensável que seja solicitado também os estudos cromossômicos dos pais e caso um deles seja portador da alteração cromossômica, outros familiares devem ser estudados para identificar quem mais tem risco aumentado de ter filhos afetados. O risco de recorrência depende do cromossomo envolvido e do genitor portador da translocação. Este cariótipo é encontrado em aproximadamente 3-4% dos casos de SD (Figura 3).

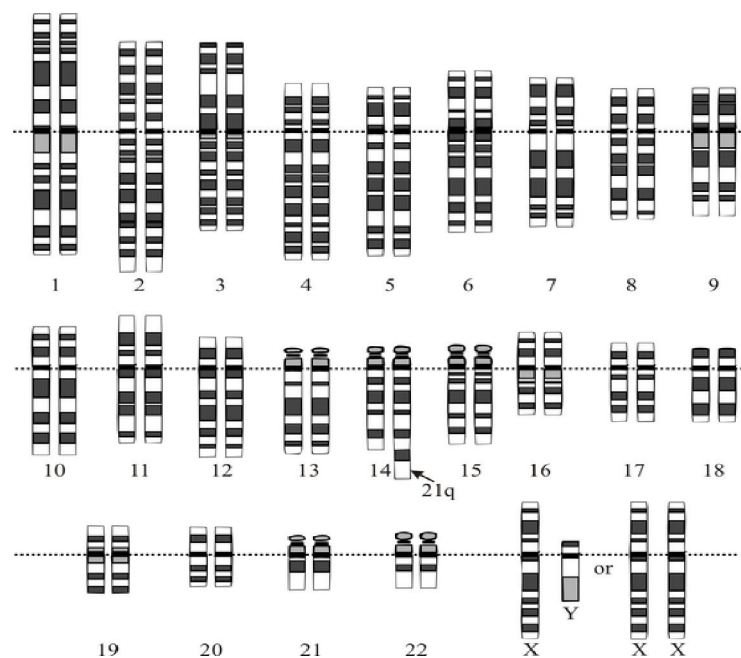


Figura 3 - Demonstração da presença de um pedaço a mais do cromossomo 21 aderido ao cromossomo 14 - Fonte: Wikipédia Foundation; 2012

3. Mosaicismo (Cariótipos: 46, XY/ 47, XY, +21; ou 46, XX/ 47, XX, +21): nestes casos algumas células exibem cariótipos normais e outras trissomia livre do cromossomo 21. Estes casos ocorrem por acidente genético e também não são de herança familiar. Geralmente eles se devem a uma falha na divisão celular de alguma linhagem de células, após a formação do zigoto (mitose). Este cariótipo é encontrado em aproximadamente 2-4% dos casos de SD<sup>4</sup>.

A SD é a causa mais comum de retardo mental congênito, correspondendo a 25% de todos os casos e seu grau é muito variado. As manifestações fenotípicas destas alterações genéticas são inúmeras e podem variar em cada criança sendo a única presente em todos os casos a hipotonia muscular generalizada<sup>8</sup>. A Tabela 1 mostra as características encontradas na síndrome e o percentagem da sua frequência<sup>9</sup>.

**Tabela 1 - Características da Síndrome de Down e sua porcentagem de aparecimento. Fonte: Kälén B, 1996**

| Característica                  | %  | Característica                       | %  |
|---------------------------------|----|--------------------------------------|----|
| Ponte nasal achatada            | 61 | Pescoço largo e curto                | 53 |
| Braquicefalia                   | 76 | <i>Pectus escavatum</i>              | 10 |
| Pálpebras oblíquas              | 79 | <i>Pectus carinatum</i>              | 8  |
| Epicanto                        | 48 | Cifose                               | 11 |
| Manchas de Brushfield           | 53 | Diátese de retos                     | 82 |
| Estrabismo                      | 22 | Hérnia umbilical                     | 5  |
| Nistagmo                        | 11 | Criptorquidia                        | 21 |
| Orelhas displásicas             | 53 | Testículos pequenos                  | 37 |
| Ausência de lóbulos auriculares | 70 | Pênis pequeno                        | 70 |
| Boca aberta                     | 61 | Mãos pequenas                        | 70 |
| Fissura labial                  | 56 | Braquidactilia                       | 67 |
| Língua protusa                  | 42 | Prega palmar transversa              | 52 |
| Macroglossia                    | 43 | Clinodactilia                        | 59 |
| Sulcos linguais                 | 61 | Prega única no 5º dedo               | 20 |
| Palato estreito                 | 67 | Separação entre 1º e 5º pododáctilos | 50 |
| Hipermotilidade articular       | 62 | Pregas plantares                     | 31 |

Além destas características, sabe-se que os portadores de SD tem maior risco de apresentarem outras malformações como doenças oculares (40%), hipoacusia (40 – 70%), malformações digestivas (20%), doenças tireoidianas (15%), entre outras<sup>8</sup>. Complicações clínicas também podem fazer parte da síndrome. Num estudo de Boy et al (Rio de Janeiro, 1995) 29,1% dos pacientes apresentaram

pneumonia de repetição, sendo 84% no primeiro ano de vida, e 50% tinha cardiopatias associadas<sup>10</sup>. Essa maior frequência de quadros respiratórios infecciosos pode ser explicada por alterações imunológicas e anatomia e hipotonia das vias aéreas levando a maior dificuldade de mobilização de secreções brônquicas<sup>11</sup>. Tem sido bastante discutida a relação da SD com imunodeficiência predispondo esses pacientes a infecções. Em um estudo de Ribeiro et al<sup>12</sup> (São Paulo, 2003), 45 portadores de SD com infecções graves e de repetição foram submetidos à avaliação laboratorial para imunodeficiências sendo que 11 apresentaram alterações: dois casos de deficiência de IgG2, dois com número baixo de linfócitos CD4+, outros dois com redução da resposta proliferativa a mitógenos, e cinco pacientes com redução da atividade de células "*natural killer*", conforme mostra a tabela 2.

**Tabela 2 - Alterações imunológicas encontradas nos pacientes com Síndrome de Down. Fonte: Ribeiro L, 2003**

| <b>Alterações imunológicas</b>  | <b>N*</b> |
|---|-----------|
| Neutropenia transitória   | 2/45      |
| Aumento de níveis séricos de IgG  | 4/43      |
| Deficiência de IgG2   | 2/21      |
| Ausência de resposta a vírus vacinais (sarampo/pólio)                     | 1/33      |
| Ausência de resposta à vacina da hepatite B                               | 5/21      |
| Títulos de iso-hemaglutininas < 1/8                                       | 2/31      |
| Níveis de CD4 < percentil 5   | 2/32      |
| Níveis de CD8 < percentil 5   | 3/32      |
| Níveis de CD8 > percentil 95  | 6/32      |
| Baixa resposta proliferativa à cultura de linfócitos ( $\geq 1$ mitógeno) | 13/30     |
| Atividade lítica de cél. NK < percentil 5                                 | 5/22      |

\* número de exames alterados/ número de exames realizados.

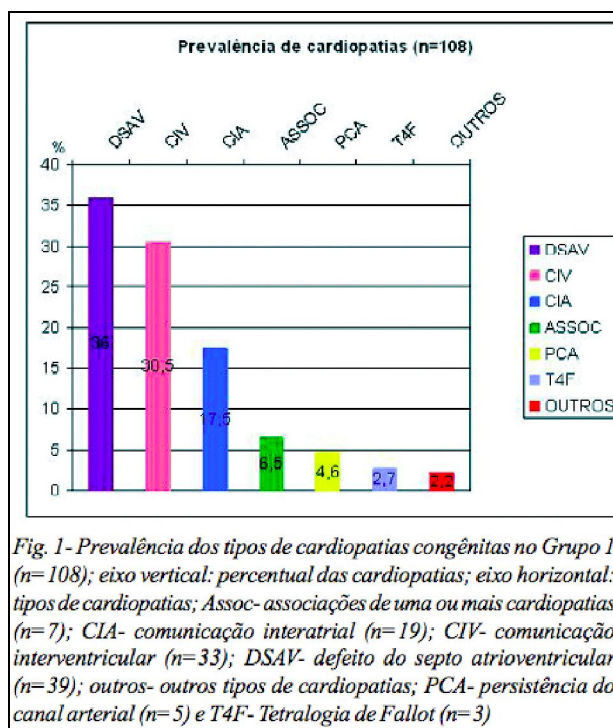
Além disso, houve predominância estatisticamente significativa de cardiopatias no grupo com pneumonias de repetição quando comparado ao grupo sem este achado<sup>12</sup>. Estudos da última década classificam a SD como doença progeróide, sendo o processo de envelhecimento precoce o responsável pelas alterações imunológicas, doenças auto-imunes e neoplasias em faixa etária precoce em relação à população geral<sup>12,13</sup>. Outros fatores podem estar associados à

imunodeficiência nestes pacientes como hiperplasia adenoidiana, distúrbios de deglutição e refluxo gastro-esofágico, o que também aumenta o risco de infecção<sup>4</sup>.

O diagnóstico pré-natal da SD é possível desde o primeiro trimestre de gestação. A avaliação pré-natal no primeiro semestre inclui: ultrassom morfológico, avaliação da translucência nucal, avaliação dos ossos próprios do nariz, dosagem de Gonadotrofina Coriônica Humana e de Plasma Proteína A no sangue materno. A translucência nucal é uma imagem ultrassonográfica hipoecogênica de acúmulo de líquido na região posterior do pescoço, que ocorre frequentemente entre a 10<sup>a</sup> e a 14<sup>a</sup> semana de gestação, possivelmente por alteração da drenagem linfática cervical ou distúrbio hemodinâmico. Estes exames de diagnóstico pré-natal detectam a SD na grande maioria dos casos, podendo indicar testes confirmatórios como a biópsia de vilos coriais, a amniocentese e a análise do sangue do cordão umbilical<sup>3</sup>.

## 2.3 CARDIOPATIAS NA SÍNDROME DE DOWN

A frequência de cardiopatias congênitas (CC) em crianças portadoras de SD é bastante variável na literatura, com estudos relatando porcentagens de 20 até mais de 60%<sup>1,14</sup>. A distribuição das CC em crianças com esta síndrome pode variar com a localização geográfica<sup>15,16</sup>. Estudos epidemiológicos realizados nos Estados Unidos e na Europa mostram que a forma completa do Defeito do Septo Atrioventricular (DSAV) é a de maior frequência, afetando até 60% dos pacientes<sup>17,18</sup>. Por outro lado, na Ásia, defeitos do septo ventricular isolados foram apontados como os defeitos mais frequentes, observados em aproximadamente 40% dos casos<sup>19</sup>. Na América Latina, o tipo secundum de defeito do septo atrial foi a lesão mais comum (40%)<sup>15</sup>. No Brasil, na Santa Casa de São Paulo, dos 108 pacientes com SD e cardiopatia, o DSAV foi o mais prevalente seguido da comunicação interventricular (CIV), comunicação interatrial (CIA), associação de cardiopatias, persistência do canal arterial (PCA) e Tetralogia de Fallot (T4F)<sup>19</sup>, mostrado no gráfico 1.



**Gráfico 1 - Prevalência das cardiopatias no grupo com síndrome de Down. Fonte: Bravo-Valenzuela N, 2011.**

A CIA isolada ocorre em 5 a 10% de todas as cardiopatias congênitas e é mais comum no sexo feminino. É classificada em quatro tipos de acordo com a localização do defeito no septo interatrial (tipo *ostium secundum*, *ostium primum*, seio venoso e ausência de teto do seio coronário). O tipo *ostium secundum* é o mais comum, ocorrendo em 50 a 70% dos casos, e se localiza na região da fossa oval. O tipo *ostium primum* responde por 30% e é associado a defeito do septo atrioventricular. O tipo seio venoso, na região da desembocadura das veias cavas no átrio direito, tem grande associação com drenagem anômala de veias pulmonares, e o tipo ausência de teto do seio coronário é mais raro. A presença do defeito no septo permite a passagem do sangue do átrio esquerdo (AE) para o átrio direito (AD) devido à diferença de pressão destas duas câmaras. Pacientes com CIA são, normalmente, assintomáticos até a vida adulta. O hiperfluxo pulmonar causado pelo defeito durante décadas de vida, aos 20-30 anos pode levar à hipertensão pulmonar. A grande maioria dos defeitos tipo *ostium secundum* fecham espontaneamente, principalmente se menores de três milímetros, até os quatro anos de idade. Aqueles que não fecharem podem ser corrigidos por colocação implante de prótese através de cateterismo intervencionista ou cirurgicamente<sup>21</sup>.

A CIV é a cardiopatia congênita mais comum, ocorrendo em 15 a 20% de todos os casos. Sua classificação é de acordo com a localização do defeito no septo interventricular. O tipo perimembranoso, logo abaixo da valva aórtica, é o mais comum, representando 70%. O tipo via de saída está localizado no septo conal e sua borda é formada pelos ânulus das valvas aórtica e pulmonar podendo levar ao prolapso do folheto aórtico e insuficiência valvar. Outro tipo, o via de entrada, acontece pelo defeito no septo atrioventricular, logo abaixo do folheto septal da valva tricúspide. O tipo trabecular (ou muscular), presente na porção muscular do septo interventricular, pode ser apical, medial ou ainda múltiplo ("queijo-suíço"). Este defeito levará a uma passagem do sangue do ventrículo esquerdo (VE) para o ventrículo direito (VD). As manifestações clínicas dependerão do tamanho da CIV, variando de assintomático, nos pequenos, a sinais e sintomas de hiperfluxo pulmonar e insuficiência cardíaca, como taquipnéia, dificuldade de mamar e de ganho de peso, nos grandes defeitos. O fechamento espontâneo ocorre em cerca de 40% no tipo perimembranoso. Naqueles em que isso não acontece e nos outros tipos o tratamento é correção cirúrgica, ou em alguns casos selecionados, fechamento por prótese por cateterismo intervencionista. Doença vascular pulmonar

obstrutiva pode se desenvolver precocemente, até antes de um ano de idade, principalmente nos defeitos grandes e nos portadores de SD<sup>21</sup>.

A PCA pode ocorrer de forma isolada em crianças pré-termos ou a termo, isoladas ou associada a outras cardiopatias. Ocorre devido à persistência de uma estrutura normal na vida fetal que comunica a artéria pulmonar esquerda à aorta descendente. Com exceção dos prematuros, na grande maioria das vezes, coloca-se uma prótese por cateterismo intervencionista para sua oclusão<sup>21</sup>.

O DSAV ocorre em 2% das CC e, em 70% dos casos, está associada à SD. É classificado em duas formas: total (caracterizado pela presença de CIA tipo ostium primum, CIV via de entrada e valva atrioventricular única) ou parcial (dois orifícios na valva atrioventricular e sem CIV). Na forma total, a combinação destes defeitos leva à presença de shunt entre VE e VD, AE e AD, VE e AD e regurgitação das porções esquerda e direita da valva atrioventricular. O paciente apresenta sinais e sintomas de insuficiência cardíaca precocemente, normalmente antes dos dois meses de idade e desenvolve hipertensão pulmonar antes de um ano. Crianças com SD são mais susceptíveis e devem ser corrigidas antes desta idade. Na forma parcial, o paciente é assintomático durante a infância a não ser que haja uma regurgitação mitral grande. O tratamento, em ambos os tipos, é cirúrgico<sup>21</sup>.

O diagnóstico em todas estas cardiopatias pode ser feito através do ecocardiograma e raramente é preciso a complementação com estudos hemodinâmicos e outros métodos de imagem. As malformações cardíacas podem ainda ser detectadas no período fetal através do ecocardiograma fetal, sem maiores dificuldades e, estabelecida a malformação cardíaca, a conduta terapêutica dependerá do local de atendimento, do comprometimento funcional atual, potencial ou previsível e da maturidade fetal<sup>21</sup>.

As cardiopatias são a principal causa de mortalidade em crianças com SD abaixo de dois anos de idade juntamente com sepse e hipertensão arterial pulmonar, sendo esta última responsável pela redução da sobrevida em 58%<sup>23-26</sup>.

Mudanças significativas na sobrevida dos pacientes com SD ocorreram durante as últimas duas gerações. Estima-se que o aumento da expectativa de vida foi de 12 a quase 60 anos<sup>27</sup>. Um estudo feito por Amark et al (Suécia, 1999) mostrou que após 1980 o número de portadores da síndrome em que não foi indicado correção cirúrgica da cardiopatia diminuiu drasticamente, assim como o número de pais que a recusaram<sup>28</sup>. Há uma forte associação entre a presença de cardiopatia

congênita e morte nos primeiro dez anos de vida nos pacientes com SD<sup>29,30</sup>, mas a sobrevida do adulto jovem aumenta significativamente se a correção destes defeitos forem realizadas cedo na infância<sup>29,32</sup>.

Há uma grande dificuldade de categorização das diversas cardiopatias congênitas. Vários autores têm publicado estudos na tentativa de uniformização para facilitar comparações de procedimentos de diferentes centros do mundo. Em 2002 Jenkins et al<sup>33</sup> (EUA, 2002) publicaram um escore de risco denominado "*Risk Adjustment in Congenital Heart Surgery*" (RACHS-1) (Anexo A) o qual foi baseado na categorização dos diversos procedimentos cirúrgicos que possuíam mortalidade hospitalar semelhante. Este é o escore mais utilizado nos diversos estudos sobre cirurgia cardíaca infantil.



## 2.4. INFECÇÃO NO PÓS-OPERATÓRIO DE CIRURGIA CARDÍACA

A incidência da infecção no pós-operatório de cirurgia cardíaca nos portadores de SD não é bem estabelecida, mas sabe-se que mesmo seguindo-se os métodos rigorosos de controle, essas infecções são evitáveis apenas em 32%, segundo dados do “*Study on the Efficacy of Nosocomial Infection Surveillance (SENIC)*”, sendo a maioria delas de origem endógena<sup>34,35</sup>. Dados sobre sua real incidência variam com a população estudada. Em uma revisão sistemática realizada por Dresbach et al a média da taxa de infecção em pós-operatório de cirurgia cardíaca infantil nos nove maiores estudos analisados foi de 15,8%<sup>36</sup>.

Infecção hospitalar é a maior causa de morbimortalidade em crianças submetidas à cirurgia cardíaca de acordo com Kollef et al<sup>37</sup> (EUA, 1997) e pode aumentar o tempo de internação, aumentando os custos hospitalares e a letalidade<sup>38,39</sup>. Tem sido relatado como fatores de risco: idade, peso, cirurgia de tórax aberto, alta complexidade de cardiopatias avaliadas por escores de risco, tempo de circulação extracorpórea (CEC) longo, uso de profilaxia antibiótica inadequada, entre outras<sup>36</sup>.

A localização mais frequente de infecção varia nos diversos estudos sendo os sítios mais citados a corrente sanguínea, a ferida operatória e os tratos respiratório e urinário<sup>36</sup>. As mediastinites aparecem numa incidência que varia entre 0,4 a 2,4% com mortalidade entre 5 e 47%, sendo o tempo de tratamento prolongado. As endocardites são complicações graves em pós-operatório de troca e plastia valvar com a incidência variando entre 0 e 9,5% (2,3% em média)<sup>34</sup>.

O diagnóstico de infecção pode ser difícil, pela sua semelhança com a síndrome da resposta inflamatória sistêmica em que ocorre liberação de mediadores inflamatórios estimulados pelo estresse metabólico e pela circulação extracorpórea. A febre, por exemplo, pode fazer parte desta síndrome ou ter outras causas não-infecciosas como a atelectasia<sup>34</sup>. Além disso, as alterações imunológicas das crianças com SD podem levar a quadros atípicos de infecção com sinais clínicos de difícil reconhecimento<sup>12</sup>.

### 3. JUSTIFICATIVA

A SD é a síndrome genética mais comum e pode fazer parte do seu quadro clínico malformações e imunodeficiências que predispõe seus portadores a quadros infecciosos. Dentre estas malformações as cardiopatias congênitas são frequentes e, na maioria dos casos, tem tratamento cirúrgico. Portanto, a infecção no pós-operatório de cirurgia cardíaca torna-se uma preocupação relevante nesta população sendo importante determinar se a SD tem relação com o desenvolvimento de infecção e quais são os fatores associados. Foram encontrados poucos estudos na literatura que analisem estas associações.

A identificação de fatores de risco para esta importante complicação de pós-operatório pode levar a uma maior vigilância dos pacientes e ao desenvolvimento de estratégias para a redução da incidência de infecção.

A idéia deste estudo partiu da prática clínica, em que observávamos que os pacientes com SD apresentavam mais infecções no pós-operatório e permaneciam mais tempo internados do que aqueles sem a síndrome. E, conhecendo a predisposição deste pacientes à infecções, decidiu-se por pesquisar se esta relação realmente existia.

## 4. OBJETIVOS

O objetivo principal deste estudo é conhecer a incidência de infecção no pós-operatório precoce de correção de cardiopatia congênita acianótica eletiva em crianças com SD e determinar se a presença desta síndrome aumenta o risco de desenvolvimento desta complicação.

Os objetivos secundários são: descrever as características dos pacientes com e sem a síndrome em relação a:

- dados epidemiológicos como sexo, idade, peso e avaliação nutricional no momento da cirurgia;
- tipos de cardiopatias e classificação de acordo com o escore de RACHS-1<sup>33</sup>;
- dados inerentes ao procedimento cirúrgico como a adequação do uso de antibiótico profilático, tempo de circulação extracorpórea, sítio e o dia de pós-operatório de diagnóstico da infecção;
- evolução desses pacientes em relação a tempo de hospitalização e mortalidade relacionada ou não à infecção e a SD;

Além disso, identificar quais destes dados estão associados ao risco do desenvolvimento de infecção no pós-operatório destes pacientes.

## 5. MÉTODOS

### 5.1. DESENHO E POPULAÇÃO DO ESTUDO

Trata-se de um estudo longitudinal, observacional, do tipo coorte retrospectivo com levantamento de dados documentados nos prontuários médicos.

A população foi constituída de crianças e adolescentes de até 15 anos que realizaram cirurgia corretiva de cardiopatia congênita acianótica eletiva no Serviço de Cardiologia da Criança e do Adolescente do INC no período de janeiro de 2008 a dezembro de 2010.

O Serviço de Cardiologia da Criança e do Adolescente do INC é referência para o acompanhamento de crianças e adolescentes com cardiopatias congênitas e adquiridas de tratamento cirúrgico do Estado do Rio de Janeiro e recebe, eventualmente, pacientes de todo o país. Na época de realização do estudo este era o único serviço a realizar cirurgia cardíaca nestes pacientes.

Os critérios de inclusão utilizados foram: todos os casos de pacientes de até 15 anos que realizaram cirurgia corretiva eletiva de CIV, DSAVP, DSAVT associadas ou não a PCA e/ou CIA e que realizaram pós-operatório neste serviço. Os critérios de exclusão foram: portadores de síndromes genéticas outras que não a SD e comorbidades não relacionadas à SD ou à cardiopatia, pacientes em vigência de infecção ou em uso de antibiótico e aqueles que foram transferidos ou faleceram em menos de 48 horas após a cirurgia. Pacientes foram excluídos por óbito em menos de 48 horas por terem causas relacionadas a cirurgia, e não infecciosas, na maioria dos casos, não sendo passíveis de comparação com o restante da amostra. E aqueles transferidos antes de 48 horas de pós-operatório foram excluídos pela dificuldade de acesso a informações após este período.

A seleção dos pacientes foi através dos registros cirúrgicos, prontuários médicos e arquivos da instituição.

As variáveis analisadas foram: dados demográficos: sexo, idade, peso, percentil na curva Peso/Idade e avaliação do estado nutricional no momento da cirurgia; presença/ausência de Síndrome de Down; tipo de cardiopatia: CIV isolado, CIV com CIA e/ou PCA, DSAVP, DSAVT isolado ou com PCA; categoria no escore

de RACHS-1<sup>33</sup>; presença de comorbidades relacionadas à SD; dados da cirurgia: uso de profilaxia antibiótica adequada, tempo de CEC; dados do pós-operatório: presença de infecção até 30 dias após a cirurgia, sítio, dia de pós-operatório de diagnóstico da infecção, tempo de hospitalização, número de óbitos e causa (por infecção, relacionado à infecção, não relacionado à infecção).

Para a classificação de estado nutricional dos pacientes foram utilizadas curvas de percentil Peso/Idade da Organização Mundial de Saúde (OMS) para os pacientes sem SD<sup>40</sup> e as curvas de Cronk et al para aqueles com a síndrome<sup>41</sup> (Anexos C) e considerado peso baixo, adequado e elevado para a idade os intervalos p3 ou p5 e p97 ou 95 respectivamente para cada curva, conforme a classificação da OMS e de Lopes et al<sup>42</sup>.

Os pacientes do serviço que serão submetidos à cirurgia eletiva são submetidos a um preparo pré-operatório de prevenção de infecção de sítio cirúrgico, conforme o protocolo da Instituição (ANEXO F)<sup>43</sup> e à profilaxia antibiótica. Esta, foi considerada adequada se presentes todos os critérios recomendados estavam documentados nos prontuários (Anexo G)<sup>43</sup>.

Os critérios utilizados para o diagnóstico das infecções foram os da Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA)<sup>44</sup>.

## 5.2. ESTATÍSTICA

O banco de dados utilizado no estudo para o armazenamento das informações colhidas nos prontuários e registros médicos foi o Microsoft Excel 2008 e os pacientes foram separados em grupos com e sem a SD e tiveram suas variáveis analisadas de maneira uni e multivariada.

Os testes estatísticos utilizados na análise univariada foram qui-quadrado de Pearson, Fisher e t de *Student*, sendo este para variáveis numéricas. Foram calculadas médias, desvios padrões, valores mínimos e máximos e medianas. Aquelas que tiveram  $p < 0,20$  foram incluídas num modelo de regressão logística para avaliar quais teriam relação estatisticamente significativa de maneira multivariada, sendo consideradas de risco para infecção as que apresentaram  $p < 0,05$ .

O programa utilizado para a análise estatística foi o R versão 2.15.1.

### 5.3. ASPECTOS ÉTICOS

O estudo foi aprovado pela Comissão Científica e pelo Comitê de Ética do Instituto Nacional de Cardiologia sendo registrado sob o número 0334/25-05-2011.

Não houve qualquer forma de remuneração aos participantes da pesquisa.

Os resultados serão amplamente divulgados após sua conclusão, mantendo-se em sigilo a identificação dos pacientes por nome ou número de prontuário.

## 6. RESULTADOS

No período de janeiro de 2008 a dezembro de 2010, 1098 pacientes menores de 15 anos foram submetidos à cirurgia cardíaca no Instituto Nacional de Cardiologia, sendo 215 correções de CIV e DSAV associadas ou não à CIA e/ou PCA. Destes, 22 não foram incluídos no estudo após o uso dos critérios de exclusão. Cinco prontuários não foram encontrados restando 188 pacientes, conforme mostrado no diagrama abaixo (Figura 4).

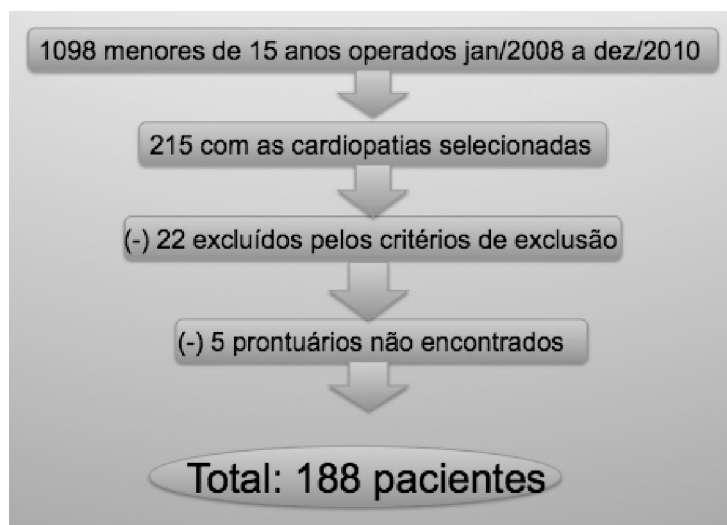


Figura 4- Total de pacientes do estudo

Destes 188 pacientes, 81/188 (43%) com SD e 107/188 (57%) sem a síndrome. Dentre estes pacientes, 96/188 (51%) eram do sexo masculino e 92/188 (49%) do feminino, sendo  $35,7 \pm 35,1$  meses a média de idade, com variação de 2 a 186 e mediana de 20,5 meses, e  $11,5 \pm 8,7$  quilos a média de peso, com variação de 3,5 a 84 e com mediana de 8,7 quilos, no momento da cirurgia (Tabelas 3 e 4).



**Tabela 3: Características demográficas dos 188 pacientes incluídos no estudo quanto ao sexo e presença da Síndrome de Down. Instituto Nacional de Cardiologia, 2008-2010.**

|                  | <b>Nº pacientes</b> | <b>% pacientes</b> |
|------------------|---------------------|--------------------|
| Sexo             |                     |                    |
| Masculino        | 96                  | 51                 |
| Feminino         | 92                  | 49                 |
| Síndrome de Down |                     |                    |
| Presente         | 81                  | 43                 |
| Ausente          | 107                 | 57                 |

**Tabela 4: Características demográficas dos 188 pacientes incluídos no estudo quanto a idade e peso no momento da cirurgia. Instituto Nacional de Cardiologia, 2008-2010.**

|                        | <b>Média</b> | <b>Intervalo</b> | <b>Mediana</b> |
|------------------------|--------------|------------------|----------------|
| Média de idade (meses) | 35,7±35,1    | 2-186            | 20,5           |
| Média de peso (Kg)     | 11,5±8,7     | 3,5-84           | 8,7            |

Separando os pacientes por cardiopatia, a média de peso naqueles com CIV isolado foi de 13,8±11,0kg, com CIV associado à PCA ou CIA foi de 10,0±4,1Kg, com DSAVP 16,8±7,3kg e DSAVT com ou sem PCA de 6,9±2,5Kg.

Foi realizada a análise do estado nutricional através do uso das curvas de percentil de Peso/Idade da OMS para os pacientes sem SD<sup>40</sup> e das curvas de Cronk et al<sup>41</sup> para aqueles com SD (Anexos B, C, D e E). Sessenta e nove dos 188 pacientes (36%) foram classificados como baixo peso para a idade, 118/188 (63%) adequado e 1/188 (1%) elevado, conforme mostrado na tabela 5.

**Tabela 5: Classificação dos 188 pacientes de acordo com o estado nutricional. Instituto Nacional de Cardiologia, 2008-2010.**

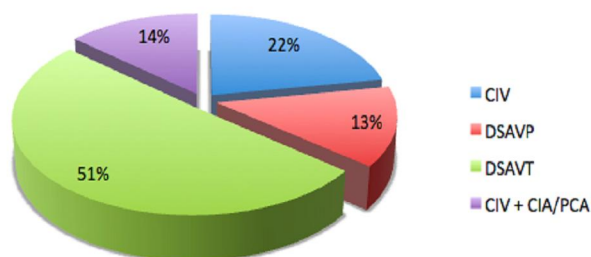
| Estado nutricional       | No. pacientes | % pacientes |
|--------------------------|---------------|-------------|
| Peso baixo para idade    | 69            | 36          |
| Peso adequado para idade | 118           | 63          |
| Peso elevado para idade  | 1             | 1           |

Em relação à presença de comorbidades relacionadas com a SD, 3/81 eram portadores de hipotireoidismo e um de atresia duodenal com uso de gastrostomia. Dos 81 pacientes com SD, 76 (93,8%) tinham o hormônio tireoidiano T4 e o TSH medidos no pré-operatório para rastreamento do hipotireoidismo.

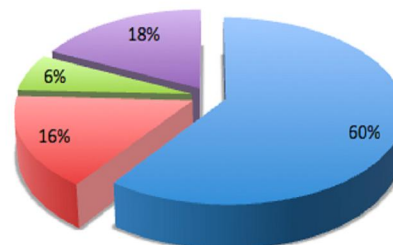
A distribuição dos 81 pacientes com SD quanto à cardiopatia operada, teve o DSAVT teve a maior proporção em 41/81 (51%) seguido da CIV isolada em 18/81 (21%), CIV com CIA/PCA em 11/81 (14%) e DSAVP 11/81 (14%). Nos 107 pacientes sem SD, a CIV isolada foi a cardiopatia mais encontrada em 64/107 (60%), seguida de CIV com CIA/PCA em 19/107 (18%), DSAVP em 17/107 (16%) e DSAVT em 7/107 (6%), conforme mostram os gráficos 2 e 3.

**Gráficos 2 e 3 - Distribuição dos pacientes com e sem a síndrome de Down quanto às cardiopatias. Instituto nacional de Cardiologia, 2008-2010.**

**PACIENTES COM SÍNDROME DE DOWN**



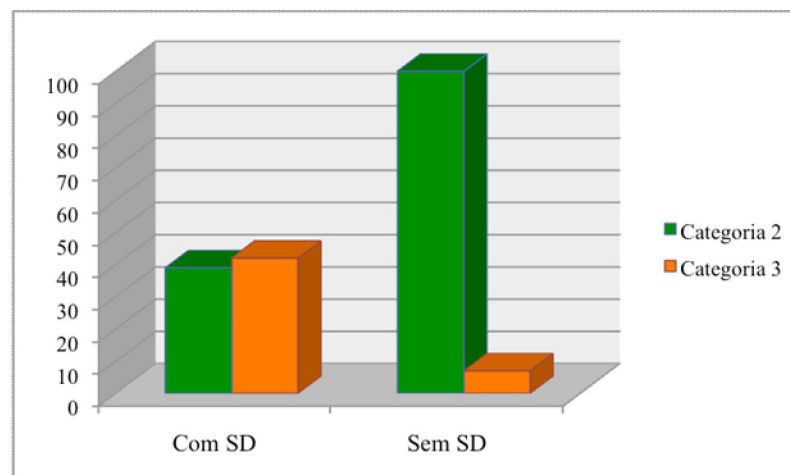
**PACIENTES SEM SÍNDROME DE DOWN**



CIV, Comunicação interventricular; DSAVP, Defeito do septo atrioventricular parcial; DSAVT, Defeito do septo atrioventricular total; CIA, Comunicação interatrial; PCA, Persistência do canal arterial.

O escore de risco RACHS-1 de Jenkins et al<sup>33</sup> tem como objetivo classificar as cardiopatias congênitas em crianças menores de 18 anos de acordo com a mortalidade. Deste modo, as doenças foram distribuídas em seis categorias, de acordo com a mortalidade esperada para cada uma delas (Anexo A). Neste estudo, 40/81 (49%) dos pacientes com SD e 100/107 (93%) dos sem SD foram classificados como categoria 2 e 41/81 (51%) e 7/107 (7%), respectivamente, como categoria 3 (Gráfico 4).

**Gráfico 4 - Distribuição dos pacientes com e sem a síndrome quanto ao escore de RACHS-1. Instituto Nacional de Cardiologia, 2008-2010.**



As variáveis cirúrgicas analisadas foram o uso de profilaxia antibiótica adequada e o tempo de circulação extracorpórea. Em relação à primeira, 175/188 pacientes (93%) receberam devidamente a profilaxia antimicrobiana adequada enquanto 13/188 (7%) não receberam ou esta foi inadequada (de acordo com os critérios mencionados nos Métodos). O tempo de CEC foi de  $81,7 \pm 28,8$  minutos em média, variando de 30 a 180 e com mediana de 75 minutos.

As variáveis acima descritas foram mostradas na tabela 6 comparando-se os pacientes com e sem a SD.

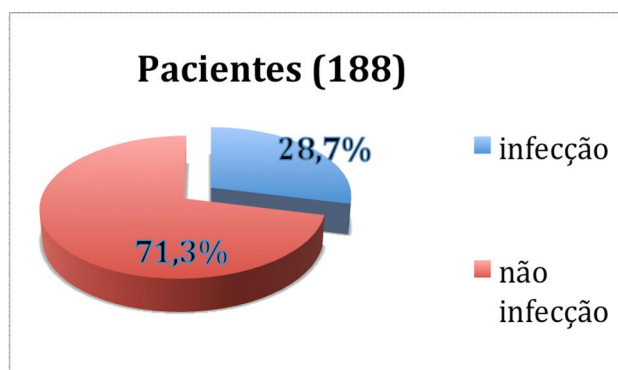
**Tabela 6: Características dos pacientes com e sem Síndrome de Down.  
Instituto Nacional de Cardiologia, 2008-2010.**

|                        | Com SD (81) | Sem SD (107) |
|------------------------|-------------|--------------|
| Sexo                   |             |              |
| feminino               | 47 (58%)    | 45 (42%)     |
| masculino              | 34 (42%)    | 62 (58%)     |
| Idade (meses)          |             |              |
| média                  | 26,1±27,8   | 43,1±38,4    |
| intervalo              | 4-127       | 2-186        |
| mediana                | 15          | 28           |
| Peso (Kg)              |             |              |
| média                  | 9,0±5,6     | 13,5±10,1    |
| intervalo              | 3,5-34,5    | 3,7-84       |
| mediana                | 7           | 11           |
| Avaliação nutricional  |             |              |
| peso baixo             | 25 (31%)    | 44 (41%)     |
| peso adequado          | 56 (69%)    | 62 (58%)     |
| peso elevado           | 0           | 1 (1%)       |
| Tipo de cardiopatia    |             |              |
| CIV                    | 18 (22%)    | 64 (60%)     |
| CIV + CIA/PCA          | 11 (14%)    | 19 (18%)     |
| DSAVP                  | 11 (13%)    | 17 (16%)     |
| DSAVT                  | 41 (51%)    | 7 (6%)       |
| RACHS-1                |             |              |
| categoria 2            | 40 (49,3%)  | 100 (93,5%)  |
| categoria 3            | 41 (50,7%)  | 7 (6,5%)     |
| Profilaxia antibiótica |             |              |
| adequada               | 76 (94%)    | 99 (92%)     |
| inadequada             | 5 (6%)      | 8 (8%)       |
| Tempo de CEC (minutos) |             |              |
| média                  | 90,4±28,7   | 74,2±27,4    |
| intervalo              | 40-180      | 30-180       |
| mediana                | 85          | 65           |

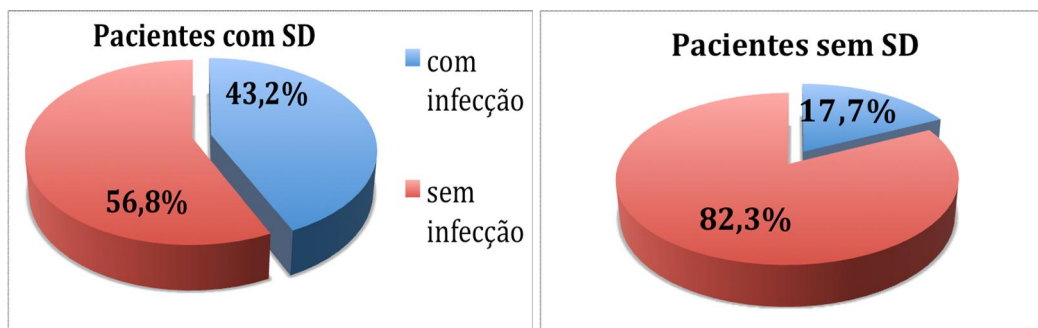
CIV, Comunicação interventricular; DSAVP, Defeito do septo atrioventricular parcial; DSAVT, Defeito do septo atrioventricular total; CIA, Comunicação interatrial; PCA, Persistência do canal arterial; RACHS-1, *Risk Adjustment in Congenital Heart Surgery*; CEC, circulação extracorpórea.

A incidência geral de infecção nos 188 pacientes no pós-operatório precoce, ou seja, nos primeiros 30 dias após a cirurgia, foi de 54/188 (28,7%), mostrado no gráfico 5. Trinta e cinco de 81 pacientes (43%) com SD e 19/107 (18%) sem a síndrome tiveram esta complicação (Gráficos 6 e 7), sendo a média do dia de pós-operatório em que a infecção foi diagnosticada de  $5,7 \pm 5,9$ , com intervalo de 1 a 30 e mediana de 3,5 dias.

**Gráfico 5 - Incidência geral de infecção no pós-operatório de cirurgia cardíaca dos 188 pacientes, Instituto Nacional de Cardiologia, 2008-2010.**



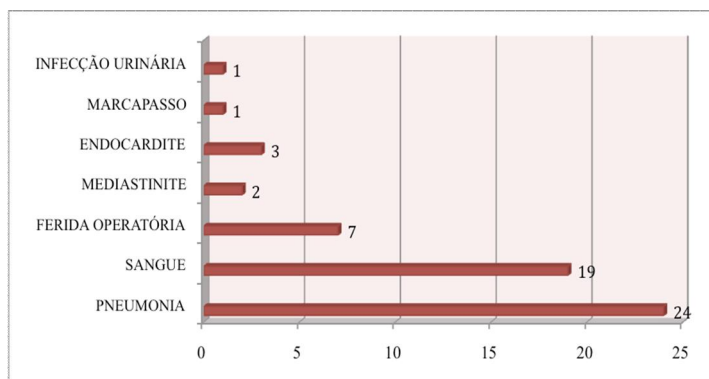
**Gráficos 6 e 7 - Incidência de infecção no pós-operatório de cirurgia cardíaca nos pacientes com e sem Síndrome de Down. Instituto Nacional de Cardiologia, 2008-2010.**



Ao todo 54 pacientes tiveram 57 infecções sendo distribuídas da seguinte maneira: pneumonia com a maior proporção (24/57 casos, 42%), seguida da infecção da corrente sanguínea (19/57 casos, 33%), ferida operatória (7/57 casos,

12%), endocardite infecciosa (3/57, 5%), mediastinite (2/57 casos, 4%) e infecção da loja do marcapasso e infecção urinária com 1/57 caso cada (2%). Estes dados são mostrados no gráfico 8.

**Gráfico 8 - Distribuição do sítio de infecção dos 57 casos. Instituto nacional da Cardiologia, 2008-2010.**



A análise univariada de todas as variáveis descritas acima foi realizada, obtendo-se os resultados mostrados na tabela 7.

**Tabela 7 - Resultado da análise estatística univariada dos fatores de risco para infecção em crianças e adolescentes submetidos à cirurgia cardíaca. Instituto Nacional de Cardiologia, 2008-2010.**

teste utilizado: \*Qui-quadrado de Pearson;\*\* teste utilizado: Fisher;\*\*\*teste utilizado: t de student

| <b>Variável</b>                 | <b>p</b> |
|---------------------------------|----------|
| Sexo*                           | 0,249    |
| Idade***                        | <0,001   |
| Peso***                         | <0,001   |
| Avaliação nutricional*          | 0,026    |
| CIV isolada*                    | 0,026    |
| CIV + CIA/PCA**                 | 0,04     |
| DSAVP*                          | 0,168    |
| DSAVT*                          | <0,001   |
| categoria no escore de RACHS-1* | <0,001   |
| Síndrome de Down*               | 0,001    |

|                                |        |
|--------------------------------|--------|
| Uso de profilaxia antibiótica* | 0,038  |
| CEC***                         | <0,001 |

CIV, comunicação interventricular; CIA, comunicação interatrial; PCA, persistência do canal arterial; DSAVP, defeito do septo atrioventricular parcial; DSAVT, defeito do septo atrioventricular total; RACHS-1, escore de risco ajustado para cirurgia em cardiopatia congênita; CEC, circulação extracorpórea

As variáveis que tiveram  $p < 0,20$  e poderiam ter influência no desfecho infecção no pós-operatório, foram submetidas à análise multivariada pelo modelo de regressão logística em que foi considerado estatisticamente significativo  $p < 0,05$  com intervalo de confiança de 95%. Três variáveis tiveram  $p$  significativo após esta segunda análise: peso ( $p < 0,001$ ; OR = 0,85; 95% IC), uso de profilaxia antibiótica pré-operatória adequada ( $p 0,022$ ; OR = 0,16; 95% IC) e presença da cardiopatia DSAVT ( $p 0,003$ ; OR = 3,35; 95% IC) (tabela 8). As outras variáveis analisadas não tiveram significância estatística quando analisadas de maneira multivariada, inclusive a presença de SD.

**Tabela 8: Resultado da análise estatística multivariada pelo modelo de regressão logística dos fatores de risco para infecção em crianças e adolescentes submetidos à cirurgia cardíaca. Instituto Nacional de Cardiologia, 2008-2010.**

| Variável               | OR (95%IC) | $p$    |
|------------------------|------------|--------|
| Peso                   | 0,85       | <0,001 |
| Profilaxia antibiótica | 0,16       | 0,022  |
| DSAVT                  | 3,35       | 0,003  |

DSAVT, Defeito do septo atrioventricular total; OR, odds ratio; IC, intervalo de confiança

O tempo total de internação dos 188 pacientes do estudo foi de  $11,4 \pm 13,3$  dias, variando de 2 a 83 e com mediana de 7. Os pacientes que tiveram infecção como complicação no pós-operatório a internação foi mais prolongada com média de  $24,7 \pm 18,6$ , variação de 10 a 83 e mediana de 16,5 dias, enquanto aqueles que não tiveram a média foi de  $6 \pm 3,1$ , com variação de dois a 20 e mediana de cinco dias. Em relação àqueles com e sem a SD, não houve diferença estatisticamente significativa apesar dos pacientes sindrômicos terem média de  $8,9 \pm 10,4$  dias, com

intervalo de 2-70 e mediana de 5 dias, e os sem a síndrome terem média de 14,6±15,8 dias, com intervalo de 8-83 e mediana de 9 dias, conforme ilustrado nas tabelas 9 e 10 e nos gráficos 9 e 10.

**Tabela 9: Tempo de internação hospitalar pós-operatória total dos 188 pacientes. Instituto Nacional de Cardiologia, 2008-2010.**

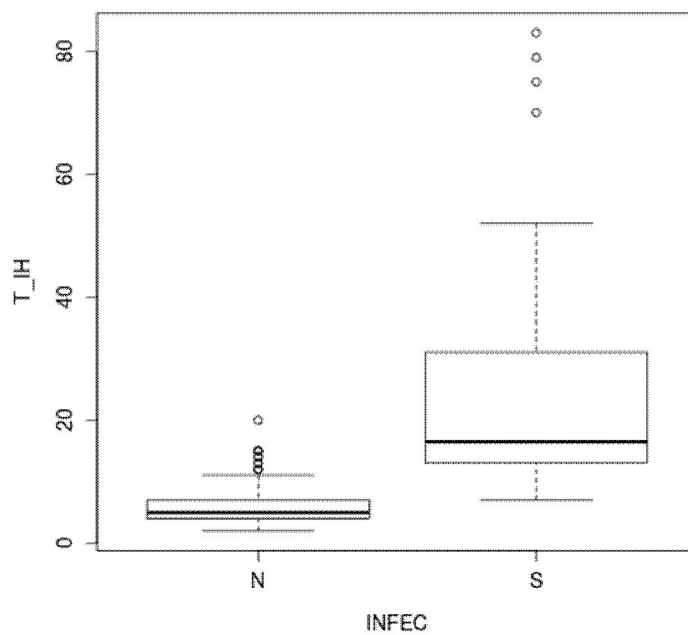
| TIH (dias) | Média     | Intervalo | Mediana |
|------------|-----------|-----------|---------|
| Total      | 11,4±13,3 | 2-83      | 7       |

**Tabela 10 - Tempo de internação hospitalar pós-operatória dos grupos com e sem infecção e com e sem Síndrome de Down. Instituto Nacional da Cardiologia, 2008-2010.**

| TIH (dias)           | Média     | Intervalo | Mediana |
|----------------------|-----------|-----------|---------|
| Presença de infecção |           |           |         |
| Sim                  | 24,7±18,8 | 10-83     | 16,5    |
| Não                  | 6,0±3,1   | 2-20      | 5       |
| Presença da SD       |           |           |         |
| Sim                  | 8,9±10,4  | 2-70      | 5       |
| Não                  | 14,6±15,8 | 8-83      | 9       |

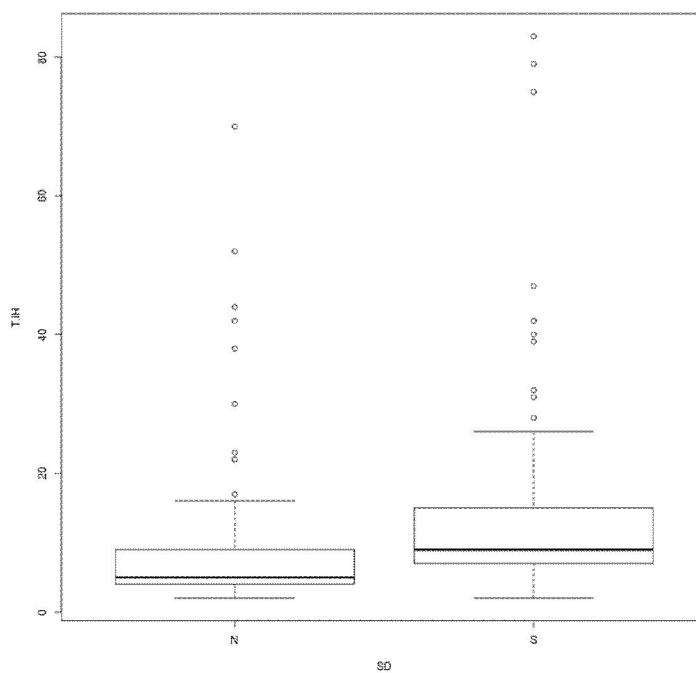
Gráfico 9: Tempo de internação dos pacientes com e sem infecção no pós-operatório de cirurgia cardíaca. Instituto Nacional de Cardiologia, 2008-2010.  
TIH, tempo de internação (em dias); INFEC, infecção; N, não; S, sim.





**Gráfico 10 - Tempo de internação dos pacientes com e sem Síndrome de Down no pós-operatório de cirurgia cardíaca. Instituto Nacional de Cardiologia, 2008-2010.**

TIH, tempo de internação (em dias); INFECC, infecção; N, não; S, sim.



A mortalidade total foi de 13/188 pacientes (7%). Apesar do percentual de óbitos ter sido ligeiramente maior nos pacientes com SD em 7/81 (9%) do que naqueles sem a síndrome em 6/107 (6%), não houve uma diferença estatisticamente significativa. As causas dos óbitos foram divididas em 3 categorias, através da análise da Declaração de Óbito, em: por infecção (termos sepse, choque séptico, infecção específica ou geral na primeira linha da parte I), relacionada à infecção (estes mesmos termos em outras linhas da parte I) e não relacionada à infecção (quando estes termos não aparecem). Foram 3/13 óbitos por infecção, 1/13 óbito relacionado a infecção e 8/13 sem relação com esta (Tabela 11). Não houve diferença estatisticamente significativa em relação aos óbitos entre aqueles que desenvolveram infecção ou não e entre os pacientes com e sem a SD.

**Tabela 11 - Distribuição dos óbitos por causa. Instituto Nacional de Cardiologia, 2008-2010.**

| <b>Causas dos óbitos</b>   | <b>número de pacientes</b> |
|----------------------------|----------------------------|
| Por infecção               | 3                          |
| Relacionado à infecção     | 2                          |
| Não relacionado à infecção | 8                          |

## 7. DISCUSSÃO

Este estudo teve por objetivo avaliar a incidência de infecção em menores de 15 anos com e sem Síndrome de Down operados para cardiopatia congênita acianótica, avaliando os fatores de risco associados.

A população teve uma leve predominância do sexo masculino, mas não houve relação com infecção no pós-operatório com significância estatística, semelhante ao encontrado por Valera et al<sup>45</sup> (Itália, 2001).

A média de idade em que todos os pacientes do estudo foram operados foi de 35,7 meses e dentre aqueles com SD foi de 28,6, resultado semelhante ao encontrado por Bravo-Valenzuela em São Paulo<sup>20</sup>. Nos pacientes com SD e DSAVT esta média foi de 15,1 meses, o que é acima do recomendado para este grupo já que eles desenvolvem hipertensão pulmonar mais precocemente sendo recomendado, portanto, realizar a correção da cardiopatia antes de 12 meses de idade, preferencialmente entre 3 e 6 meses de acordo com Nisli et al<sup>14</sup> (Turquia, 2008). Este fato pode ser justificado pela dificuldade de controle dos quadros infecciosos pré-operatórios que os pacientes com SD apresentam, pela procura tardia e grande demanda do serviço, além da disponibilidade reduzida de serviços de cirurgia que operem os casos mais complexos de cardiopatia.

Diversos autores, como Sarvikivi<sup>46</sup>, Allpress<sup>47</sup>, Ben-Ami<sup>48</sup>, Levy<sup>49</sup> e Barker et al<sup>50</sup> citaram que pacientes com idade menor teriam maior chance de ter infecção no pós-operatório, o que não foi observado neste estudo.

A desnutrição e o retardo de crescimento estão frequentemente associados à cardiopatias congênitas. Fatores como dieta de baixo valor calórico, níveis baixos de vitaminas e oligoelementos, o hipermetabolismo, a hipoxemia celular e a redução da absorção intestinal de nutrientes podem estar envolvidos<sup>51-54</sup>. Em crianças cardiopatas os efeitos da desnutrição podem ser clinicamente mais importantes em situações de estresse metabólico<sup>55</sup>, como acontece em grandes cirurgias, podendo levar a complicações no pós-operatório, inclusive aumento das taxas de infecção<sup>56</sup>, maior tempo de hospitalização e morbidade<sup>57</sup>. As cardiopatias que cursam com hiperfluxo pulmonar tem um comprometimento maior do peso do que da estatura<sup>20</sup>.

A média de peso no momento da cirurgia dos pacientes do estudo foi de  $11,5 \pm 8,7$  kg, porém este valor é bem menor se considerarmos apenas aqueles com DSAVT ( $6,9 \pm 2,5$  Kg), já que esta cardiopatia tem, normalmente, maior repercussão hemodinâmica do que as comunicações interventriculares e, principalmente, do que os defeitos de septo atrioventricular parciais. Nas cardiopatias congênitas o grau de comprometimento pômbero-estatural depende do tipo de repercussão das mesmas<sup>58</sup>. Este estudo encontrou 36% de pacientes com peso baixo para a idade, resultado diferente daquele publicado por Leite et al (São Paulo, 1995) com prevalência global de desnutrição de 78%, embora este tenha analisado outras cardiopatias, algumas mais graves, e tenha utilizado outro método de classificação (Critério de Waterlow)<sup>59</sup>.

A avaliação nutricional utilizada para crianças com SD foi através das curvas de percentil Peso/Idade de Cronk et al<sup>41</sup> já que os gráficos de referência padrão são inadequados para tais paciente, principalmente para aqueles com distúrbios de crescimento. Não existe consenso em relação a distribuição de referências e critérios de classificação a serem utilizados para avaliar crianças com SD<sup>41</sup>. No Brasil, Mustacchi realizou um estudo longitudinal com 174 crianças portadoras da SD de 0 a 8 anos no estado de São Paulo<sup>60</sup>. Porém optou-se por utilizar as curvas de Cronk et al<sup>41</sup>, apesar de outros estudos terem sido publicados com curvas de crescimento de percentil para estes pacientes<sup>61-65</sup>, já que estas são as mais conhecidas e utilizadas e incluem pacientes até 18 anos e crianças e adolescentes cardiopatas, excluídos por Mustacchi.

Retamales et al (Chile, 2012) encontrou 54,8% dos pacientes com SD abaixo de dois meses de idade desnutridos, sendo a maioria (82,5%) com cardiopatias congênitas, utilizando os mesmos critérios de avaliação nutricional deste estudo. Este comportamento foi explicado pela hipotonia, dificuldade de sucção-deglutição, aumento do gasto energético e malformações associadas<sup>66</sup>. Cronk et al demonstrou que crianças com SD e doença cardíaca moderada ou grave apresentam peso (cerca de 1Kg) e estatura (1,5 a 2 cm) menores quando comparadas àquelas sem cardiopatia ou com cardiopatia leve<sup>41</sup>.

Na análise multivariada deste estudo, o peso baixo foi um fator de risco para o desenvolvimento de infecção no pós-operatório embora a relação peso/idade não tenha tido este mesmo resultado. Foi demonstrado que crianças com maior peso tem 15% a menos de chance de desenvolvimento desta complicação. Nagachinta et

al (EUA, 1987) encontrou associação do baixo peso com maior incidência de infecção de ferida operatória pós-cirurgia cardíaca<sup>56</sup>.

As comorbidades apresentadas pelos pacientes com SD (hipotireoidismo e atresia duodenal) já são conhecidamente associadas à síndrome<sup>8,9,10,18,27,29,30</sup>.

Neste estudo, o DSAVT foi a cardiopatia de maior incidência no grupo com SD (51%) numa frequência maior do que a encontrada na literatura<sup>14,19</sup>. Este fato pode ser explicado pelo estudo ter sido realizado num hospital de referência para cardiopatia congênita de tratamento cirúrgico e o CIA e o CIV, que são outros defeitos que podem estar associados à síndrome, nem sempre têm indicação operatória.

A alta incidência de infecção observada indica que esta é uma complicação importante no pós-operatório de cirurgia cardíaca em crianças. Apesar do uso de exames complementares como culturas, o diagnóstico diferencial de infecção com síndrome da resposta inflamatória sistêmica continua sendo um desafio, o que pode ter contribuído para esta elevada taxa. Esta incidência varia muito em diversos estudos. Neste foi de 28,7%, maior do que a média encontrada por Dresbach et al (15,8%, intervalo 5,5%-30,8%)<sup>36</sup> em que 9 estudos sobre pós-operatório de cirurgia cardíaca infantil foram analisados. Porém resultados semelhantes foram encontrados em estudos na Itália, 30%<sup>45</sup>, em Israel, 25,6%<sup>67</sup>, e na Finlândia, 25%<sup>46</sup>, mostrado na tabela 12.

**Tabela 12: Incidência de infecção no pós-operatório de cirurgia cardíaca pediátrica em nove estudos de diferentes países. Fonte: Dresbach T, 2009.**

| <b>Autor e ano de publicação</b> | <b>País</b> | <b>Metodologia</b>          | <b>Nº de pacientes</b> | <b>Incidência de infecção (%)</b> |
|----------------------------------|-------------|-----------------------------|------------------------|-----------------------------------|
| Archibald et al., 1997           | EUA         | coorte retrospectivo        | 783                    | 5,5                               |
| Dagan et al., 1992               | Canadá      | prospectivo, um centro      | 455                    | 15,8                              |
| Grisaru-Soen et al., 2009        | Israel      | caso-controle retrospectivo | 356                    | 25,6                              |
| Levy et al., 2003                | Israel      | prospectivo, um centro      | 335                    | 16,4                              |
| Metha et al., 2000               | EUA         | coorte retrospectivo        | 256                    | 12,5                              |
| Mrowczynski et al., 2002         | Polônia     | coorte retrospectivo        | 499                    | 22                                |
| Pollock et al., 1990             | Canadá      | caso-controle retrospectivo | 310                    | 12,9                              |
| Sarvikivi et al., 2008           | Finlândia   | prospectivo, um centro      | 511                    | 12,9                              |
| Valera et al., 2001              | Itália      | prospectivo, um centro      | 104                    | 30,8                              |

Apesar do grupo com SD ter maior proporção de pacientes com infecção no pós-operatório (43%) do que o grupo sem a síndrome (17%), este estudo mostrou, pela análise multivariada, que a presença do DSAVT é que teve esta associação aumentando em quase quatro vezes o risco do paciente desenvolver esta complicação. O DSAVT foi a cardiopatia mais prevalente nos pacientes com SD neste estudo. Kabbani et al<sup>68</sup> (Arábia Saudita, 2005) mostrou que em 80 crianças com SD que realizaram cirurgia cardíaca, 19 (23%) tiveram alguma complicação no pós-operatório, sendo a mais comum sepse em 8 (10%). Porém a morbidade e mortalidade foram baixas e comparáveis com os pacientes sem a síndrome, semelhante a este estudo. Barker et al (EUA, 2010) encontrou anomalias genéticas associadas a uma maior taxa de infecção mas a SD não teve este comportamento<sup>50</sup>. Malec et al (Polônia, 1999) analisou 100 crianças com SD encontrando 38% de infecção pulmonar no pós-operatório com evolução para sepse grave em 10% e morte em 8%<sup>69</sup>.

Valera et al<sup>45</sup> (Itália, 2001) encontrou uma média de intervalo entre a cirurgia e o diagnóstico da infecção de 21,2±36,9 dias, que foi bem maior daquele visto neste estudo (5,7±5,9), mas este estudo só considerou infecções diagnosticadas em até 30 dias de pós-operatório.

Levy et al<sup>49</sup> (Israel, 2003) encontrou como fator de risco para infecção no pós-operatório a alta complexidade no escore de risco RACHS-1<sup>33</sup> (categorias três e quatro) assim como Sarvikivi et al<sup>46</sup> (Finlândia, 2008). Neste estudo as categorias analisadas (2 e 3) não foram estatisticamente significativas como fator de risco para infecção.

Morowczynski et al<sup>70</sup> (Polônia, 2002) encontrou a duração da circulação extracorpórea como fator de risco independente para infecção no pós-operatório de cirurgia cardíaca infantil na análise multivariada realizada, assim como Valera et al, nos casos em que da CEC foi maior do que 152 minutos<sup>45</sup>. Neste estudo o tempo de CEC, considerando prolongado se maior que 100 minutos, não foi estatisticamente significativo em associação com infecção, assim como no de Sarvikivi et al<sup>46</sup>.

A profilaxia antibiótica adequada foi um fator protetor para o desenvolvimento de infecção no pós-operatório neste estudo mostrando que seu uso reduz em 85% o risco desta complicação. Em 2005 Bratzler et al publicou um protocolo do Projeto Nacional de Prevenção de Infecção Cirúrgica, nos EUA, em que recomenda a aplicação do antibiótico (cefuroxima) 30 a 60 minutos antes da incisão cirúrgica e

sua manutenção por pelo menos 24 horas<sup>71</sup>. Porém, ainda não existe na literatura estudo controlado randomizado. Kato et al<sup>72</sup> usou a profilaxia por 48 horas de pós-operatório num grupo de pacientes e comparou com um controle que a utilizou até a remoção de tubos pleurais/mediastínicos notando uma taxa de infecção e de novas colonizações nasais por patógenos resistentes mais baixa e uma diminuição nos custos hospitalares no primeiro grupo.

Desbrach et al<sup>36</sup> mostrou que a infecção da corrente sanguínea foi a mais prevalente no pós-operatório de cirurgia cardíaca infantil nos nove estudos analisados (36%), seguida das infecções de sítio cirúrgico (23%), do trato respiratório (21%) e infecção urinária (8%). Já para Malec et al, que avaliou apenas com crianças com SD, a pneumonia foi a principal infecção<sup>69</sup>, assim como neste estudo, com incidência de 42%, seguida da corrente sanguínea (33,3%), ferida operatória (12,7%), mediastinite (3,5%), endocardite infecciosa (5,2%) e loja do marcapasso e infecção urinária em 1,7%. Um fator que pode estar relacionado a frequência de pneumonia é a maior predisposição dos pacientes com SD de apresentarem infecções respiratórias como relatado por Boy et al<sup>10</sup>. A baixa incidência de ITU pode ser explicado pelo curto tempo de cateter vesical que os pacientes ficam no pós-operatório da unidade e a alta incidência de infecção da corrente sanguínea pode ser associada ao fato de que quase 100% destes terem cateter venoso profundo inserido nos primeiros dias após a cirurgia. A porcentagem de pacientes com mediastinite neste estudo foi maior do que a encontrada por Ben-Ami, 0,1%<sup>48</sup>, Nateghian, 1,2%<sup>73</sup> e Long et al, 1,4%<sup>74</sup>. Porém a média de infecções de ferida operatória dos estudos analisados por Desbrach et al<sup>36</sup> foi maior do que deste.

Sarvikivi et al<sup>46</sup>, notou que a média de tempo de hospitalização pós-operatória foi significativamente maior nas crianças que tiveram infecção após cirurgia cardíaca comparada com as que não apresentaram infecção (23 dias vs 13 dias;  $p < 0,001$ ) assim como Valera et al (49,2 vs 10,2;  $p < 0,001$ )<sup>45</sup>. Para Urrea et al, este tempo aumentou em 2,5 vezes<sup>39</sup>. Neste estudo a média foi de 24,7 vs 6,2 dias para os com e sem infecção respectivamente.

Grisaru-Soen et al<sup>67</sup> (Israel, 2009) identificaram uma taxa de mortalidade mais alta para crianças com infecção hospitalar pós-cirurgia cardíaca (23,7 vs 2,2%  $p < 0,001$ ) o que não foi encontrado neste estudo, nem no de Valera et al<sup>45</sup>. A mortalidade nos pacientes com SD foi de 8,6% neste estudo, resultado ligeiramente superior ao publicado por Malec et al que foi de 6%<sup>69</sup>.

Comparando-se a mortalidade nas categorias do escore de RACHS-1, neste estudo a categoria 2 teve 3,5% e a 3, 16,6%. As taxas encontradas por Jenkins et al<sup>33</sup> foram de 0,4% na 1, 3,8% na 2 (semelhante a este estudo), 8,5% na 3 (menor do que este estudo), 19,4% na 4 e 47,7% na 6. Além do procedimento cirúrgico, a idade menor, a prematuridade e a presença de anomalias estruturais não cardíacas foram fatores associados a maior mortalidade encontrados por Jenkins<sup>33</sup>. Embora seja de fácil realização, esse escore não considerou para sua construção outros fatores já bem estabelecidos na literatura que contribuem para mortalidade no pós-operatório como: desnutrição, infecções respiratórias de repetição, ausência de tratamento clínico prévio, prematuridade e diagnóstico tardio<sup>33,75-78</sup>. Em um estudo realizado em um serviço de cirurgia cardíaca congênita na Região Nordeste do Brasil por Nina et al<sup>79</sup> com o objetivo de avaliar a aplicabilidade deste escore, outros fatores influenciaram a mortalidade como o tipo de cirurgia, o tempo de circulação extracorpórea e o de isquemia miocárdica. A presença de SD não foi incluída neste estudo. A mortalidade por categoria foi de 3,8% na 1, 26% na 2 e 60% na categoria 3, bem acima do encontrado neste estudo. As categorias quatro, cinco e seis não foram analisadas por amostragem insuficiente. Dentre as causas de óbito identificadas por Nina, a mais comum foi a síndrome do baixo débito, seguida de infecção pulmonar. Barker et al também encontraram relação da alta complexidade neste escore com maior taxa de infecção no pós-operatório<sup>50</sup>.

Em relação aos pacientes com SD e sem a síndrome, não houve diferença estatisticamente significativa na mortalidade, assim como encontrado por Kabbani<sup>69</sup>, Jenkins<sup>33</sup> e Rizzoli et al<sup>80</sup> (Itália, 1992).

Barker et al criou um modelo de estimacão de risco de infecção no pós-operatório de cirurgia cardíaca infantil utilizando dados de pré-operatório (idade, complexidade em escores de risco para cirurgia cardíaca, tempo de hospitalização e ventilação mecânica pré-operatória, cirurgia cardíaca prévia e anormalidades genéticas) e validou este modelo internamente com uma boa discriminação<sup>51</sup>. Como perspectiva para o futuro, estudos posteriores podem ser realizados neste centro contemplando estes fatores.

O fato deste estudo ser retrospectivo com coleta de dados por prontuários é uma limitação. Além disso, foi realizado em um único centro não podendo, portanto, ter seu resultado extrapolado para outras instituições que tenham outra população de pacientes e diferentes condutas médicas. Houve 1 paciente que foi transferido



antes de 48 horas de pós-operatório e não foi possível obter seu seguimento levando a sua exclusão do estudo.

## 8. CONCLUSÕES

Alta incidência de infecção foi observada neste estudo em pacientes no pós-operatório de cirurgia cardíaca infantil indicando ser esta uma complicação importante neste cenário.

Não houve impacto da presença da infecção sobre a mortalidade.

A incidência de infecção nos pacientes com SD foi de 43%, porém este estudo mostrou que a presença desta síndrome não está associada a um maior risco de infecção no pós-operatório de correção de cardiopatia congênita acianótica em crianças operadas no Serviço de Cardiologia da Criança e do Adolescente do INC. Apesar disso, a presença do DSAVT teve esta associação e esta foi a cardiopatia mais prevalente nestes pacientes. Portanto, a presença da síndrome *per se* não aumentou o risco desta complicação mas sim o tipo de cardiopatia.

O baixo peso e o uso de profilaxia antibiótica inadequada também se mostraram como fatores de risco para infecção nesta população.

Estes dados podem ser úteis na identificação de pacientes de risco e no desenvolvimento de estratégias para a redução de sua incidência e, conseqüentemente, do tempo de internação.

Novos estudo precisam ser realizados para maiores esclarecimentos sobre outros fatores que podem estar envolvidos na presença de infecção de pós-operatória de cirurgia cardíaca infantil e sua relação com as síndromes genéticas.

## 9. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Hall GJ. Chromosomal clinical abnormalities. In: Behrman R, Kliegman R, Jenson H, editors. Nelson's textbook of pediatrics. 16th ed. Philadelphia: WB. Saunders; 2000. p325-33.
2. Hook EB. Rates of chromosome abnormalities at different maternal ages. *Obstet Gynecol.* 1981 Sep;58(3):282-5.
3. Ministério da Saúde (Brasil). Manual de Atenção à pessoa com Síndrome de Down. Brasília: MS; 2012.
4. Carakushansky G. Doenças genéticas em pediatria. 1th.ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2001. p.111-119.
5. Ferraz EM, Ferraz AAB, Bacelar TS, HST D'Albuquerque MDMM Vasconcelos, CS Leão. Controle de infecção em cirurgia geral - resultado de um estudo prospectivo de 23 anos e 42.274 cirurgias. *Rev Col Bras Cir.* 2001;28(1).
6. Pueschel SM. Síndrome de Down. Hacia un futuro mejor. Fundación Síndrome de Down de Cantabria. España: Masson. 1991; 31-36.
7. Down JL. Observations on the ethnic classification of idiots. *London Hospital Clinical Lectures and Reports.* 1886;3:259-62.
8. Kaminker P, Armando R. Síndrome de Down. Primeira parte: enfoque clínico-genético. *Arch Argent Pediatr.* 2008;106(3):249-259.
9. Kälén B, Mastroiacovo P, Robert E, et al. Major congenital malformations in Down syndrome. *Am J Med Genet.* 1996;65:160-166.
10. Boy R, Neto JGB, Vargas FR, Fontana C, Almeida JCC, Llerena JJ. Síndrome de Down - análise clínica, citogenética e epidemiológica de 165 casos. *J Pediatr.* 1995;71(2):88-92.
11. Lockitch G, Singh K, Puterman ML, Godolphin WJ, Sheps S, Tingle AJ, et al. Age related changes in humoral and cellmediated immunity in Down syndrome children living at home. *Pediatr Res.* 1987;22:536-40.
12. Ribeiro LMA, Jacob CMA, Pastorino AC, Kim CAE, Fomin ABF, Castro APBM. Avaliação dos fatores associados a infecções recorrentes e/ou graves em pacientes com síndrome de Down. *J Pediatr.* 2003;79(2):141-8.
13. Cossarizza A, Monti A, Montagnani G, Ortolani C, Zannotti M, Franceschi C. Precocious aging of the immune system in Down Syndrome: alteration of B lymphocytes, T lymphocytes subsets, and cells with natural killer markers. *Am J Med Gen.* 1990;7 Suppl 1:213-8.

14. Nisli K, Oner N, Candan S, Kayserili H, Tansel T, Tireli E, et al. Congenital heart disease in children with Down's syndrome. Turkish experience of 13 years. *Acta Cardiol.* 2008;63:585-9.
15. Vida VL, Barnoya J, Larrazabal LA, Gaitan G, Maria Garcia F, Castaneda AR. Congenital cardiac disease in children with Down's syndrome in Guatemala. *Cardiol Young.* 2005;15:286-90.
16. Lo NS, Leung PM, Lau KC, Yeung CY. Congenital cardiovascular malformations in Chinese children with Down's syndrome. *Chin Med J.* 1989;102:382-6.
17. Mathew P, Moodie D, Sterba R, Murphy D, Rosenkranz E, Homa A. Long-term follow-up of children with Down's syndrome with cardiac lesions. *Clin Pediatr.* 1990;29:569-74.
18. Figueroa RJ, Magana BP, Hach J, Jimenez C, Urbina R. Heart malformations in children with Down's syndrome. *Rev Esp Cardiol.* 2003;56:894-5.
19. Jacobs EG, Leung MP, Karlberg J. Distribution of symptomatic congenital heart disease in Hong Kong. *Pediatr Cardiol.* 2000;21:148-57.
20. Bravo-Valenzuela NJM, Passarelli MLB, Coates MV, Nascimento LFC. Recuperação pômdero-estatural em crianças com síndrome de Down e cardiopatia congênita. *Rev Bras Cir Cardiovasc.* 2011;26.1:61-68.
21. Park MK. *Pediatric Cardiology for Practitioners.* 5 th.ed. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2008. p.205-235.
22. Zielinsky P. Cardiopatias congênitas: abordagem pré-natal. In: Gomes MF, Azeredo MAV, Frison LI, Vitola D et al. *Rotinas em Cardiologia.* Porto Alegre: Artes Médicas; 1996: 274.
23. Rodríguez LH, Reyes JN. Cardiopatías congénitas en el síndrome de Down. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 1984;41:622-5.
24. Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MP. Study of Down syndrome in 238,942 consecutive births. *Ann Genet.* 1998;41:44-51.
25. Clapp S, Perry BL, Farooki ZQ, Jackson WL, Karpawich PP, Hakimi H, et al. Down's syndrome, complete atrioventricular canal and pulmonary vascular obstructive disease. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1990;100:115-21.
26. Hayes C, Johnson Z, Thornton L, Fogarty J, Lyons R, O'Connor M, et al. Ten year survival of Down syndrome births. *Int J Epidemiol.* 1997;4:822-21.
27. Bittles AH, Bower C, Hussain R, Glasson EJ. The four age of Down syndrome. *Eur J Public Health.* 2006;17(2):221-225.
28. Amark K, Sunnegardh J. The effect of changing attitudes to Down's syndrome in the management of complete atrioventricular septal defects. *Arch Dis Child.* 1999;81:151-154.

29. Frid C, Drott P, Lundell B, et al. Mortality in Down's syndrome in relation to congenital malformations. *J Intellect Disabil Res.* 1999;43:234–41.
30. Leonard S, Bower C, Petterson B, Leonard H. Survival of infants born with Down's syndrome: 1980–96. *Paediatr Perinat Epidemiol.* 2000;14:163–71.
31. Hijii T, Fukushige J, Igarashi H, et al. Life expectancy and social adaptation in individuals with Down syndrome with and without surgery for congenital heart disease. *Clin Pediatr.* 1997;36:327–32.
32. Masuda M, Kado H, Tanoue Y, et al. Does Down syndrome affect the long-term results of complete atrioventricular septal defect when the defect is repaired during the first year of life? *Eur J Cardiothorac Surg.* 2005;27:405–9.
33. Jenkins KJ, Gauvreau K. Center-specific differences in mortality: pre-liminary analyses using the risk adjustment in congenital heart surgery (RACHS-1) method. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2002;1:97-104.
34. Abboud CS. Infecção em pós-operatório de cirurgia cardíaca. *Rev Soc Cardiol Estado de São Paulo.* 2001;5:915-21.
35. Haley RW, Culver DH, White JW, et al. The efficacy of infection surveillance and control programs in preventing nosocomial infections in US hospitals. *Am J Epidemiol.* 1985;121:182-205.
36. Dresbach T, Prusseit J, Breuer J, Simon A. Incidence of nosocomial infections in children undergoing cardiac surgery. *Reviews in Medical Microbiology.* 2009;20:74-83.
37. Kollef MH, Sharpless L, Vlasnik J, Pasque C, Murphy D, Fraser VJ. The impact of nosocomial infections on patient outcomes following cardiac surgery. *Chest.* 1997;3:666-75.
38. Slonim AD, Kurtines HC, Sprague BM, Singh N. The costs associated with nosocomial bloodstream infections in the pediatric intensive care unit. *Pediatr Crit Care Med.* 2001;2:170–174.
39. Urrea M, Pons M, Serra M, Latorre C, Palomeque A. Prospective incidence study of nosocomial infections in a pediatric intensive care unit. *Pediatr Infect Dis J.* 2003;22:490–494.
40. World Health Organization (WHO). WHO child growth standards: length/height-for-age, weight-for-age. Methods and development. WHO (nonserial publication). Geneva: WHO; 2006.
41. Cronk C, Crocker AC, Pueschel SM, et al. Growth charts for children with Down syndrome: 1 month to 18 years of age. *Paediatrics.* 1988;81:102–10.
42. Lopes TS, Ferreira DM, Pereira RA, Veiga GV, Marins VM. Assessment of anthropometric indexes of children and adolescents with Down syndrome. *J Pediatr.* 2008;84(4):350-356.

43. Mangram AJ, Horan TC, Pearson ML, Silver LC, Jarvis WR, the Hospital Infection Control Practices Advisory Committee. Guideline for prevention of surgical site infection, 1999. *Infect Control Hosp Epidemiol.* 1999;20:250-78.
44. Ministério da Saúde (Brasil). Agência Nacional de Vigilância Sanitária. Critérios Nacionais de Infecções Relacionadas à Assistência à Saúde. Brasília: ANVISA; 2009.
45. Valera M, Scolfaro C, Cappello N, et al. Nosocomial infections in pediatric cardiac surgery. *Infect Control Hosp Epidemiol.* 2001;22:771–775.
46. Sarvikivi E, Lyytikainen O, Nieminen H, Sairanen H, Saxen H. Nosocomial infections after pediatric cardiac surgery. *Am J Infect Control.* 2008;36:564–569.
47. Allpress AL, Rosenthal GL, Goodrich KM, Lupinetti FM, Zerr DM. Risk factors for surgical site infections after pediatric cardiovascular surgery. *Pediatr Infect Dis J.* 2004;23:231–234.
48. Ben-Ami E, Levy I, Katz J, Dagan O, Shalit I. Risk factors for sternal wound infection in children undergoing cardiac surgery: a case-control study. *J Hosp Infect.* 2008;70:335–340.
49. Levy I, Ovadia B, Erez E, et al. Nosocomial infections after cardiac surgery in infants and children: incidence and risk factors. *J Hosp Infect.* 2003;53:111–116.
50. Barker GM, O'Brien SM, Welke KF, Jacobs ML, Jacobs JF, Benjamin DKJ, et al. Major Infection After Pediatric Cardiac Surgery: A Risk Estimation Model. *Ann Thorac Surg.* 2010 March;89(3):843-850.
51. Menon, G, Poskitt, ME. Why does congenital heart disease cause failure to thrive? *Arch Dis Child.* 1985;60:1134-39.
52. Salzer, HR, Haschke, MW, Heil M, Schilling R. Growth and nutritional intake of infants with congenital heart disease. *Ped Cardiol.* 1989;10:17-23.
53. Hansen SR, Dorup I. Energy and nutrient intakes in congenital heart disease. *Acta Pediatr.* 1993;82:166-72.
54. Pittman JG, Cohen P. The pathogenesis of cardiac cachexia. *New Engl J Med.* 1964; 271(9):453-60.
55. Mullen JL. Consequences of malnutrition in the surgical patient. *Surg Clin North Am.* 1981;61(3):465-87.
56. Nagachinta T, Stephens M, Reitz B, Polk BF. Risk factors for surgical-wound infection following cardiac surgery. *J Infect Dis.* 1987;156(6):967-73.
57. Cerra FB. Hypermetabolism, organ failure and metabolic support. *Surgery.* 1987;101(1):1-13.

58. Schuurmans FM, Pulles-Heintzberger CF, Gerver WJ, Kester AD, Forget PP. Long-term growth of children with congenital heart disease: a retrospective study. *Acta Paediatr.* 1998;87(12):1250-5.
59. Leite HP, Fisberg M, Novo NF, Nogueira EBR, Ueda IK. Nutritional assessment and surgical risk makers in children submitted to cardiac surgery. *São Paulo Med J.* 1995 Jan/Fev;113(1):706-714.
60. Mustacchi Z. Curvas padrão pôndero-estatural de portadores de síndrome de Down procedentes da região urbana da cidade de São Paulo. São Paulo. Tese [Doutorado] - Faculdade de Ciências Farmacêuticas da Universidade de São Paulo; 2002.
61. Piro E, Pennino C, Cammarata M, Corsello G, Greci A, Lo Giudice, et al. Growth charts of Down syndrome in Sicily: evaluation of 382 children 0-14 years of age. *Am J Med Genet Suppl.* 1990;7:66-70.
62. Lin, SJ, Hu SC, Sheu SF, Ho JW, Chiou PC, Chao MC, et al. Anthropometric study on Down syndrome in Taiwan. *Acta Paediatrica Sin.* 1991;32:58-64.
63. Cremers MJ, Tweel I, Boersma B, Wit JM, Zonderland M. Growth curves of Dutch children with Down's syndrome. *J Intellect Disabil Res.* 1996;40:412-20.
64. Hulse JA. Special growth charts. *Archives of Disease in Childhood.* 1988;63:1179-80.
65. Fernandes A, Mourato AP, Xavier AJ, Andrade D, Fernandes C, Palha M. Characterisation of the somatic evolution of Portuguese children with Trisomy 21 - Preliminary results. *Down Syndrome Research and Practise.* 2001;6(3):134-138.
66. Retamales MN, Moreno AR, González SM, Cerda LJ, Lizama CM. Morbilidad y Mortalidad durante el Primer Año de Vida en Pacientes con Síndrome de Down. *Rev Chil Pediatr.* 2009;80(4):323-31.
67. Grisarú-Soen G, Paret G, Yahav D, Boyko V, Lerner-Geva L. Nosocomial infections in pediatric cardiovascular surgery patients: a 4-year survey. *Pediatr Crit Care Med.* 2009;10:202-206.
68. Kabbani MS, Giridhar S, Elbarbary M, Elgamal MA, Najm H, Godman M. Postoperative cardiac intensive care outcome for Down syndrome children. *Saudi med J.* 2005;26(6):943-946.
69. Malec E, Mroczek T, Pajak J, Januszewska K, Zdebska E. Results of Surgical Treatment of Congenital Heart Defects in Children with Down's Syndrome. *Pediatric Cardiology.* 1999; 20(5):351-354.
70. Mrowczynski W, Wojtalik M, Zawadzka D, et al. Infection risk factors in pediatric cardiac surgery. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2002;10:329-333.
71. Bratzler DW, Houck PM: Antimicrobial prophylaxis for surgery: An advisory statement from the National Surgical Infection Prevention Project. *Am J Surg.* 2005;189:395-404.

72. Kato Y, Nobuaki S, Hashimoto S, Nomura M, Okayama Y, Yamagishi M, et al. Effects of controlled perioperative antimicrobial prophylaxis on infectious outcomes in pediatric cardiac surgery. *Crit Care Med*. 2007;35(7):1763-1768.
73. Nateghian A, Taylor G, Robinson JL. Risk factors for surgical site infections following open-heart surgery in a Canadian pediatric population. *Am J Infect Control*. 2004;32:397-401.
74. Long CB, Shah SS, Lautenbach E, et al. Postoperative mediastinitis in children: epidemiology, microbiology and risk factors for Gram-negative pathogens. *Pediatr Infect Dis J*. 2005;24:315-319.
75. Reddy VM, Hanley FL. Cardiac surgery in infants with very low birth weight. *Semin Pediatr Surg*. 2000;9(2):91-5.
76. Spiegelhalter DJ. Mortality and volume of cases in paediatric cardiac surgery: retrospective study based on routinely collected data. *BMJ*. 2002;324(7332):261-3.
77. Allen SW, Gauvreau K, Bloom BT, Jenkins KJ. Evidenced- based referral results in significantly reduced mortality after congenital heart surgery. *Pediatrics*. 2003;112(1 Pt 1):24-8.
78. Calderón-Colmenero J, Flores A, Ramírez S, Patiño-Bahena E, Zabal C, García-Montes JA, et al. Surgical treatment results of congenital heart defects in children with Down's syndrome. *Arch Card Mex*. 2004;74(1):39-44.
79. Nina RVAH, Gama MEA, Santos AM, Nina VJS, Figueiredo Neto JA, Mendes VGG, et al. O escore de risco ajustado para cirurgia em cardiopatias congênitas (RACHS-1) pode ser aplicado em nosso meio? *Rev Bra Cir Cardiovasc*. 2007;22(4):425-31.
80. Rizzoli G, Mazzucco A, Maizza F, Daliento L, Rubino M, Tursi V, et al. Does Down syndrome affect prognosis of surgically managed atrioventricular canal defects? *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1992;104:945-53.



## **10. ANEXOS**

**ANEXO A** - Escore de risco ajustado para cirurgia em cardiopatia congênita (RACHS-1)

**ANEXO B** - Curva de percentis para Peso e Estatura/Idade para meninas com SD de 1 a 36 meses

**ANEXO C** - Curva de percentis de Peso e Estatura/Idade para meninas com SD de 2 a 18 anos

**ANEXO D** - Curva de percentis de Peso e Estatura/Idade para meninos com SD de 1 a 36 meses

**ANEXO E** - Curva de percentis de Peso e Estatura/Idade para meninos com SD de 2 a 18 anos

**ANEXO F** - Recomendações do Serviço de CCIH do INC para preparo pré-operatório

**ANEXO G** - Recomendações do Serviço de CCIH do INC para profilaxia antibiótica pré-operatória

## ANEXO A

Escore de risco ajustado para cirurgia em cardiopatia congênita. Fonte: Jenkins KJ, 2002.

## CATEGORIA DE RISCO 1

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

## CATEGORIA DE RISCO 2

Valvoplastia ou valvotomia aórtica (idade > 30 dias)  
Ressecção de estenose subaórtica  
Valvoplastia ou valvotomia pulmonar  
Infundibuleomia de ventrículo direito  
Ampliação do trato de saída pulmonar  
Correção de fistula coronária  
Operação de comunicação interatrial e interventricular  
Operação de comunicação interatrial tipo *ostium primum*  
Operação de comunicação interventricular  
Operação de comunicação interventricular e valvotomia ou ressecção infundibular pulmonar  
Operação de comunicação interventricular e remoção de bandagem de artéria pulmonar  
Correção de defeito septal inespecífico  
Correção total de tetralogia de Fallot  
Operação de drenagem anômala total de veias pulmonares (idade > 30 dias)  
Operação de Glenn  
Operação de anel vascular  
Operação de janela aorto-pulmonar  
Operação de coarctação de aorta (idade > 30 dias)  
Operação de estenose de artéria pulmonar  
Transecção de artéria pulmonar  
Fechamento de átrio comum  
Correção de *shunt* entre ventrículo esquerdo e átrio direito

## CATEGORIA DE RISCO 3

Troca de valva aórtica  
Procedimento de Ross  
Ampliação da via de saída do ventrículo esquerdo com "patch"  
Ventriculomiotomia  
Aortoplastia  
Valvotomia ou valvoplastia mitral  
Troca de valva mitral  
Valvectomia tricúspide  
Valvotomia ou valvoplastia tricúspide  
Reposicionamento de valva tricúspide na anomalia de Ebstein (idade > 30 dias)  
Correção de artéria coronária anômala sem túnel intrapulmonar  
Correção de artéria coronária anômala com túnel intrapulmonar  
Fechamento de valva semilunar aórtica ou pulmonar  
Conduto do ventrículo direito para artéria pulmonar  
Conduto do ventrículo esquerdo para artéria pulmonar  
Correção de dupla via de saída de ventrículo direito com ou sem correção de obstrução em ventrículo direito  
Procedimento de Fontan  
Correção de defeito do septo atrioventricular total ou transicional com ou sem troca de valva atrioventricular  
Bandagem de artéria pulmonar  
Correção de tetralogia de Fallot com atresia pulmonar  
Correção de *cor triatriatum*  
Anastomose sistêmico-pulmonar  
Operação de Jatene  
Operação de inversão atrial  
Reimplante de artéria pulmonar anômala  
Anuloplastia  
Operação de coarctação de aorta associada ao fechamento de comunicação interventricular  
Excisão de tumor cardíaco

## CATEGORIA DE RISCO 4

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

## CATEGORIA DE RISCO 5

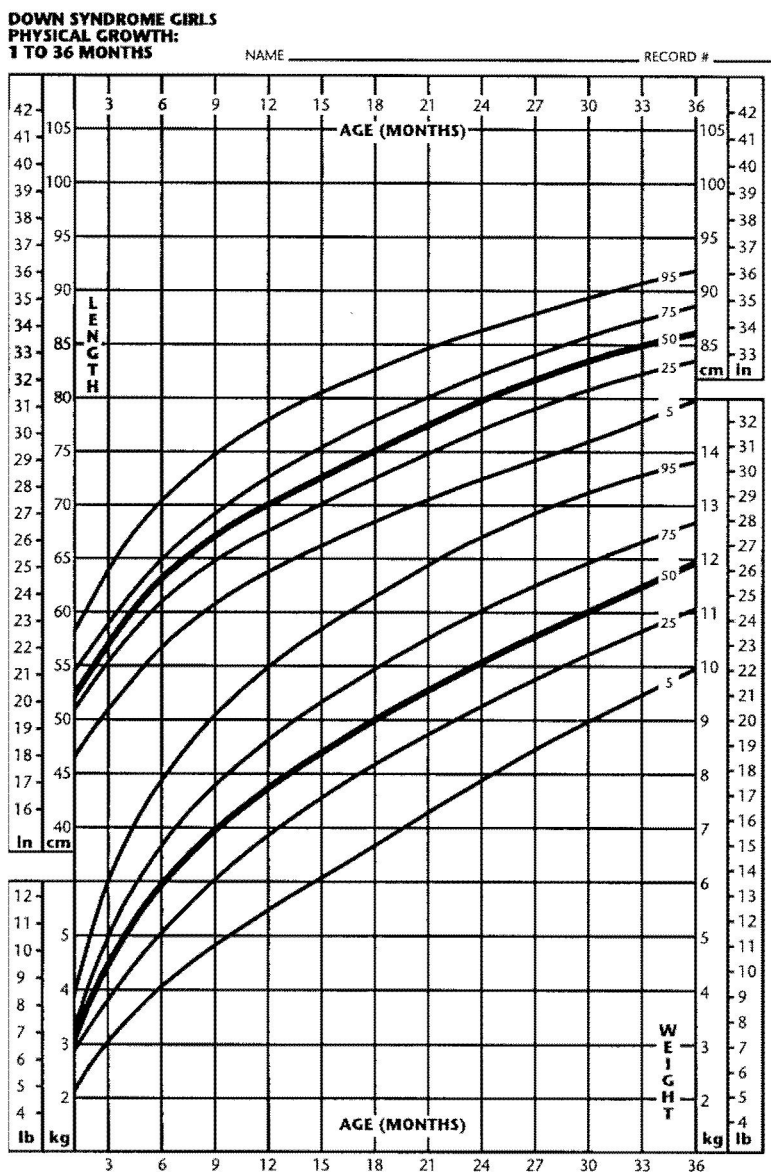
Reposicionamento de valva tricúspide para anomalia de Ebstein em recém-nascido (< 30 dias)  
Operação de *truncus arteriosus* e interrupção de arco aórtico

## CATEGORIA DE RISCO 6

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

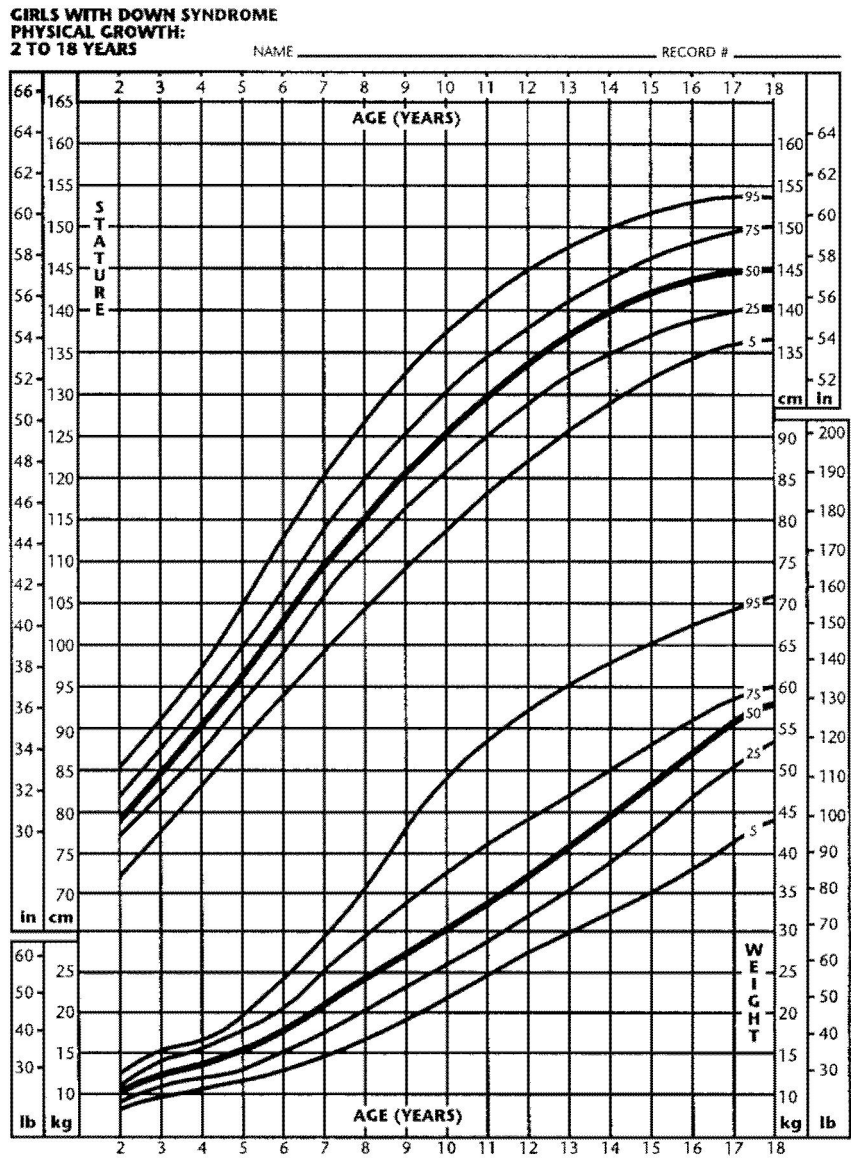
## ANEXO B

Curva de percentis para Peso e Estatura/Idade para meninas com SD de 1 a 36 meses.  
 Fonte: Cronk et AL, 1988.



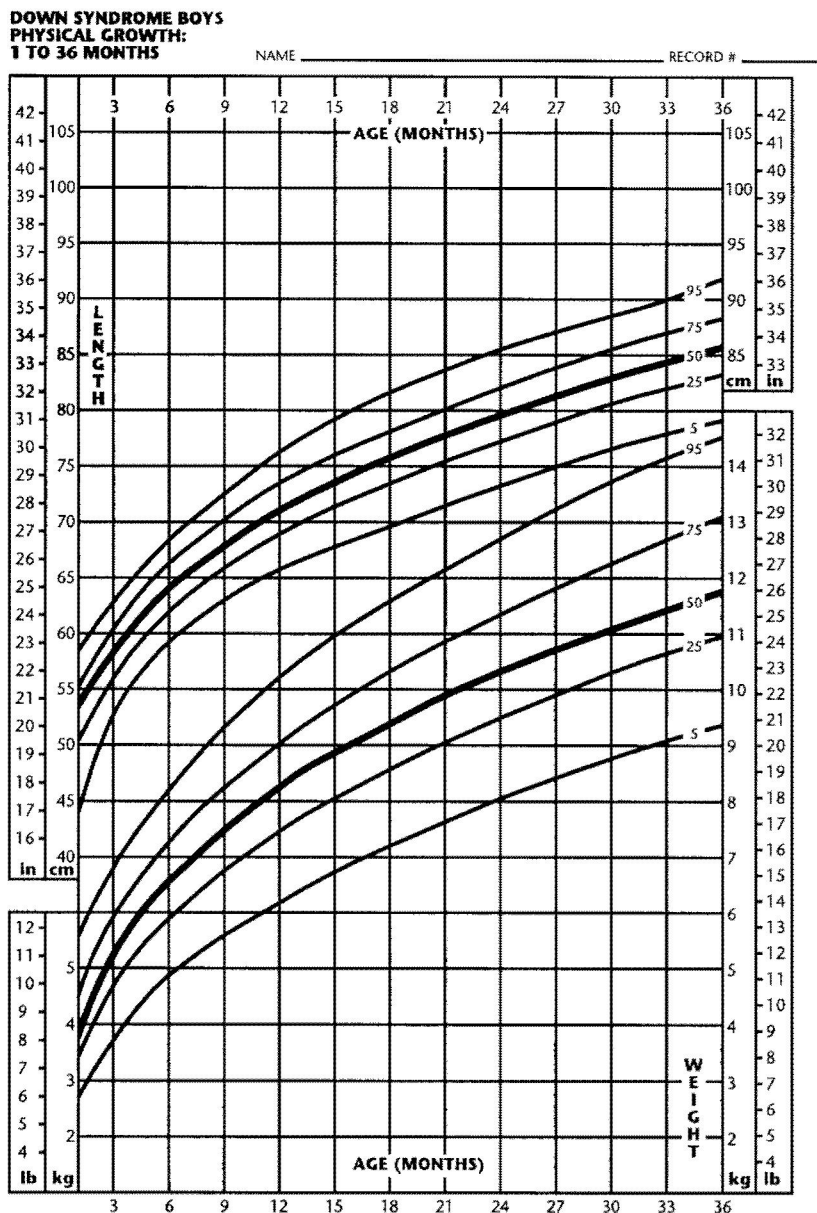
### ANEXO C

Curva de percentis de Peso e Estatura/Idade para meninas com SD de 2 a 18 anos.  
 Fonte: Cronk et AL, 1988.



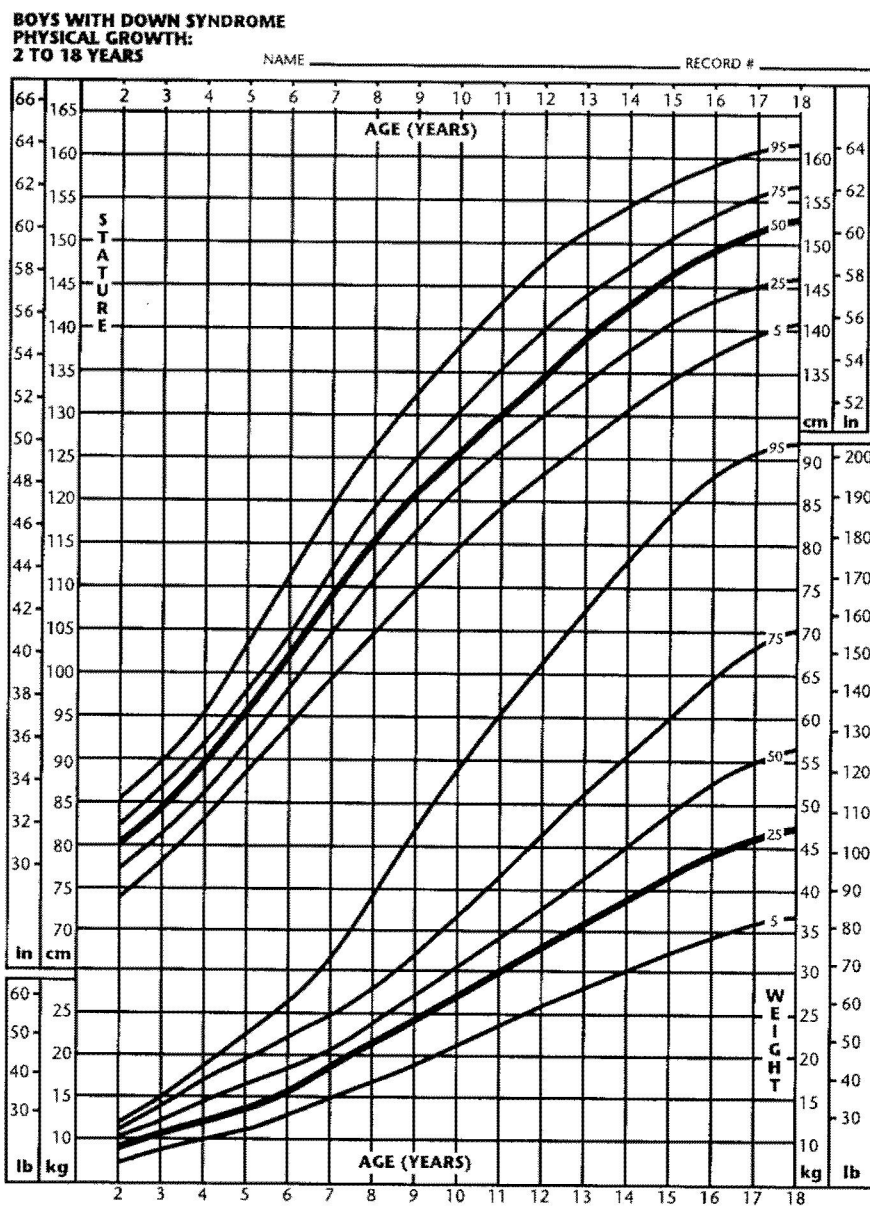
### ANEXO D

Curva de percentis de Peso e Estatura/Idade para meninos com SD de 1 a 36 meses.  
 Fonte: Cronk et al., 1988.



## ANEXO E

Curva de percentis de Peso e Estatura/Idade para meninos com SD de 2 a 18 anos.  
 Fonte: Cronk et AL, 1988.



## **ANEXO F**

### **Recomendações do Serviço de CCIH do INC para preparo pré-operatório.**

Realizar a descolonização nasal com Mupirocina a 2%, três doses ao dia por cinco dias nos pacientes que serão submetidos à cirurgia cardíaca. Na impossibilidade de completar todas as doses, aplicar no mínimo três doses e completar as demais no pós-operatório.

Realizar higiene corporal incluindo lavagem do couro cabeludo, com solução de clorexidina degermante a 2% ou 4%, seis a oito horas antes da cirurgia. Proteger olhos e ouvidos. Os pacientes que serão encaminhados para a cirurgia no período da manhã devem tomar banho a noite. Os pacientes que serão encaminhados para cirurgia a tarde devem realizar o banho pela manhã. Não há recomendação de realizar dois banhos no intervalo de 24h.

Indicar a tonsura de pêlos quando indispensável. No caso de pacientes do sexo masculino, a tonsura deverá ser realizada no centro cirúrgico com tesoura ou tricotomizador elétrico. Nunca utilizar lâminas de barbear.

## ANEXO G

| Profilaxia  | Escolha                         | 1ª dose            | Doses adicionais na cirurgia                | Doses adicionais após a cirurgia              | Duração da profilaxia |
|---|---------------------------------|--------------------|---|---|-----------------------|
| Marcapasso definitivo   | Cefazolina                      | 20mg/Kg            | -   | -   | Apenas uma dose       |
|   | <b>Alérgicos</b><br>Vancomicina | 20mg/Kg            |   |   |                       |
| Angioplastia Transluminal Percutânea (PTCA):<br>Imunodeprimido;<br>•Quando houver contaminação durante o procedimento;<br>•Utilização de sítio de punção já cateterizado recentemente | Cefazolina                      | 10mg/Kg            | -   | -   | Apenas uma dose       |
| Cirurgia Cardíaca   | Cefazolina                      | 20mg/Kg            | 20mg/Kg EV cada 4 horas e ao término da CEC | 20mg/Kg a cada 8 horas                        | 24 horas              |
| Cirurgia cardíaca em uso de antimicrobiano >7 dias, re-operação precoce, alérgicos a penicilina   | Vancomicina e Gentamicina       | 20 mg/kg e 3 mg/kg | -   | 20 mg/Kg 12 h após cirurgia e 1,5 mg/Kg 8/8 h | 24 horas              |

Recomendações do Serviço de CCIH do INC para Profilaxia antibiótica pré-operatória. Fonte: Rotinas CCIH/INC.

### Recomendações:

O antibiótico deve ser administrado na indução anestésica: 30 minutos **antes** do início da cirurgia. Aceitável até 60 min. antes da cirurgia. Exceção para a vancomicina que deve ser infundida em pelo menos 1 hora **antes** do início da cirurgia. Lembrar que a vancomicina e gentamicina não devem ser administrada em “*bolus*”, tão pouco em menos de 30 min. Em caso de isolamento por rastreamento (*swabs*) ou em material clínico de enterobactéria ESBL positiva, o antimicrobiano profilático será imipenem ou meropenem; em caso de isolamento de *Staphilococcus aureus* resistente à meticiclina (MRSA), será vancomicina (associada a gentamicina



para cobertura de Gram negativos). Caso a criança esteja em uso de antimicrobiano há menos de sete dias, fazer coincidir o antibiótico com o momento operatório, se o esquema cobrir *Staphylococcus aureus*. Recomendamos fortemente discutir o caso com a CCIH.