

Universidade Federal de Pernambuco
Laboratório de Imunopatologia Keizo Asami
Programa de Pós-graduação em Biologia Aplicada à Saúde

Nomograma para Saturações de Oxigênio em Neonatos
Triados para Cardiopatias Congênitas na População Paraibana

Carolina Paim Gomes de Freitas

Recife - PE

2016

De Freitas, CPG. *Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana*

Carolina Paim Gomes de Freitas

Nomogramas para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na População Paraibana

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-graduação em Biologia Aplicada à Saúde do Laboratório de Imunopatologia Keizo Asami – LIKA/UFPE, como requisito parcial para a obtenção do título de Mestre em Biologia Aplicada à Saúde.

Orientador: Prof. Dr. José Luiz de Lima Filho

Coorientadora: Dra. Sandra da Silva Mattos

Recife - PE

2016

De Freitas, CPG. *Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana*

Catálogo na fonte
Elaine Barroso
CRB 1728

Freitas, Carolina Paim Gomes de

Nomograma para saturações de oxigênio em neonatos triados para cardiopatias congênitas na população paraibana / Carolina Paim Gomes de Freitas– Recife: O Autor, 2016.

105 folhas : il., fig., tab.

Orientador: José Luiz de Lima Filho

Coorientadora: Sandra da Silva Mattos

Dissertação (mestrado) – Universidade Federal de Pernambuco.

Centro de Ciências Biológicas. Biologia Aplicada à Saúde, 2016.

Inclui referências

- 1. Cardiopatias congênitas 2. Triagem neonatal 3. Oxigênio I. Lima Filho, José Luiz de (orientador) II. Mattos, Sandra da Silva (coorientadora) III. Título**

616.12043

CDD (22.ed.)

UFPE/CCB-2016-277

De Freitas, CPG. *Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana*

Carolina Paim Gomes de Freitas

Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados
para Cardiopatias Congênitas na População Paraibana
Aprovada em 26 de fevereiro de 2016, pela comissão examinadora.

COMISSÃO EXAMINADORA

Prof. Dr José Luiz de Lima Filho
Laboratório de Imunopatologia Keizo Asami - LIKA

Prof. Dra. Ana Lúcia Figueiredo Porto
Laboratório de Imunopatologia Keizo Asami - LIKA

Prof. Dra. Rosalie Barreto Belian
Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Pernambuco – HC-UFPE

Recife - PE
2016

“Dedico esta dissertação aos meus pais, por me incentivarem a buscar sempre mais, a ir atrás dos meus sonhos, e a todas as crianças cardiopatas as quais nos fazem buscar conhecimento para que possamos ajuda-las a sorrir e serem crianças saudáveis”.

AGRADECIMENTOS

Ao meu orientador Professor Dr José Luiz de Lima Filho por abrir as portas da ciência e me fazer pensar grande.

A minha coorientadora Dra Sandra da Silva Mattos por ser um exemplo de profissional acolhedora, humilde e agregadora.

Ao meu amigo Mestre Felipe Alves Mourato pela dedicação à pesquisa e o incentivo acadêmico que me estimularam a crescer cientificamente;

Aos meus pais, responsáveis por tudo que já conquistei na minha vida, por me amarem sempre e me incentivarem em tudo que eu quis fazer.

Ao Círculo do Coração por acreditar em mim como profissional e a me estimular a crescer cientificamente para ajudar as crianças cardiopatas cada vez mais.

Aos amigos da Rede de Cardiologia Pediátrica PE-PB por acreditarem nesse projeto, construindo junto à equipe do Círculo do Coração um banco de dados que pode ajudar a melhorar programas de triagem de Cardiopatias Congênitas no mundo.

De Freitas, CPG. *Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana*

“Jamais considere seus estudos como uma obrigação, mas como uma oportunidade invejável para aprender a conhecer a influência libertadora da beleza do reino do espírito, para seu próprio prazer pessoal e para proveito da comunidade à qual seu futuro trabalho pertence.” Albert Einstein

RESUMO

Fundamentos: A oximetria de pulso arterial foi descrita como um método de triagem para cardiopatias congênitas críticas. O estabelecimento de nomogramas para saturação pré- e pós-ductal no nosso meio pode colaborar para o refinamento de um método de triagem específico para nossa população.

Objetivo: descrever e analisar os principais resultados dos nomogramas para saturação de oxigênio em neonatos triados para cardiopatias congênitas críticas na população paraibana.

Metodologia: neonatos assintomáticos com idade gestacional a partir de 34 semanas foram triados para cardiopatias congênitas pelo exame físico e oximetria de pulso arterial em 20 centros do estado da Paraíba. Os resultados das saturações pré e pós-ductais foram comparadas entre diversos grupos com a utilização de testes não paramétricos.

Resultados: um total de 44647 neonatos foram analisados. A média da saturação pré-ductal foi de 97,37% e a pós-ductal foi de 97,44%. Houve diferença estatística ($p < 0,001$) entre as duas saturações em praticamente todos os grupos. A média da diferença entre as saturações foi de 0,062, com a grande maioria dos neonatos apresentando diferença $\leq 4\%$. Neonatos pré-termo tiveram saturações menores do que os nascidos a termo ($p < 0,001$). Não houve diferenças entre os sexos.

Conclusões: foram descritos os nomogramas das saturações de oxigênio pré e pós-ductal, assim como a diferença entre ambas, em mais de 44647 neonatos. Tais nomogramas podem ser úteis na elaboração de metodologias de triagem para cardiopatias congênitas críticas no nosso meio.

PALAVRAS-CHAVES: cardiopatias; triagem neonatal; oximetria.

ABSTRACT

Fundamentals: the pulse oximetry was described as a method of screening for congenital heart defects. The establishment of nomograms for pre-and pós-ductal saturation among us can collaborate for the refinement of a screening method specific to our population.

Objective: to describe and analyze the main results of nomograms for oxygen saturation in neonates screened for congenital heart defects in critical population of Paraíba.

Methodology: asymptomatic neonates with gestational age from 34 weeks were screened for congenital heart disease by physical examination and blood pulse oximetry in 20 centers in the State of Paraíba. The results of the pre-and pós-ductais overruns were compared between groups using nonparametric tests.

Results: a total of 44647 newborns were evaluated. The average pré-ductal was 97.37% saturation and the pós-ductal was 97.44%. There was statistical difference ($p < 0.001$) between the two buffer overruns in almost all groups. The average difference between was 0.062 overruns, with the vast majority of newborns showing difference $\leq 4\%$. Preterm neonates had smaller overruns than those born at term ($p < 0.001$). There was no difference between the sexes.

Conclusions: nomograms were described of the oxygen saturations pre-and pós-ductal, as well as the difference between the two in more than 44647 newborns. Such nomograms can be useful in the elaboration of methodologies for screening for congenital heart disease in our reviews.

KEYWORDS: congenital abnormalities; neonatal screening; oximetry.

LISTA DE FIGURAS

REVISÃO

FIGURA 1 – Embriologia Cardíaca.....	19
FIGURA 2 – Diagrama da distribuição do volume sanguíneo, níveis pressóricos e de saturação de oxigênio fetais.....	20
FIGURA 3 – Defeitos Cardíacos Congênitos.....	24
FIGURA 4 – Diagrama esquemático da aborvância de luz por um oxímetro de pulso	40
FIGURA 5 – Pré-ductal e Pós-ductal circulação em recém-nascido	47

PUBLICAÇÕES

CAPÍTULO I

FIGURE 1 – Box diagram of the pré-ductal saturation, post-ductal saturation and the difference between them	81
FIGURE 2 – Percentilles of pre and post-ductal saturations by gestational age	82

OUTRAS COLABORAÇÕES

CAPÍTULO II

FIGURE 1 – Health facilities in the Círculo do Coração Paediatric Cardiology Network, Paraíba and Pernambuco, Brazil, 2014	101
--	-----

ILUSTRAÇÃO

FIGURA 1 – OPA sendo realizada por Enfermeira.....	104
FIGURA 2 – OPA sendo realizada por Enfermeira.....	105
FIGURA 3 – OPA sendo realizada por Enfermeira.....	105

LISTA DE TABELAS

REVISÃO

TABELA 1 – Alvos para triagem por oximetria de pulso arterial	44
TABELA 2 – Protocolos para triagem por OPA mais utilizados	49
TABELA 3 – Comparação de custos de oximetrias	51

PUBLICAÇÕES

CAPÍTULO I

TABLE 1 – Distribution of pre and post-ductal saturations per group	83
TABLE 2 – Pre and post-ductal saturations by the time of screening	84

CAPÍTULO II

TABLE 1 – Comparison of retesting rates among diferente algorithms	87
--	----

OUTRAS COLABORAÇÕES

CAPÍTULO I

TABLE 1 – Study population by city and abnormalities found	94
TABLE 2 – Profile os patients assisted in the active search according to the presence or absence of heart disease	95
TABLE 3 – Reasons for the medical appointment and presence or absence of heart disease in the population studied	95
TABLE 4 – Cardiologic finding in the population studied according to the diagnostic group	96

CAPÍTULO II

TABLE 1 – Birth prevalence of the most common subtypes of congenital heart disease for major country groups (1970-2010) and for Paraíba, Brazil (2001-2011 and 2012-2014)	103
---	-----

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

- *CC – Cardiopatia Congênita*
- *CCC – Cardiopatia Congênita Crítica*
- *AD – Átrio Direito*
- *AE – Átrio Esquerdo*
- *VD – Ventrículo Direito*
- *VE – Ventrículo Esquerdo*
- *PCA – Permanência do Canal Arterial*
- *CIA – Comunicação Interatrial*
- *CIV – Comunicação Interventricular*
- *AP – Atresia Pulmonar*
- *AM – Atresia Mitral*
- *CoA – Coarctação da Aorta*
- *TF – Tetralogia de Fallot*
- *TGA – Transposição das Grandes Artérias*
- *TP – Truncus Persistente*
- *EP – Estenose Pulmonar*
- *DVSVD – Dupla Via de Saída de Ventrículo Direito*
- *DSAV – Defeito do Septo Atrioventricular*
- *DATVP – Drenagem Anômala Total de Veias Pulmonares*
- *SCEH – Síndrome do Coração Esquerdo Hipoplásico*
- *RN – Recém-Nascido*
- *AB – Anomalia de Ebstein*
- *LED – Light Emission Diodo*

SUMÁRIO

Sumário

1.	INTRODUÇÃO	16
2.	REVISÃO DA LITERATURA	19
2.1.	EMBRIOLOGIA CARDÍACA	19
2.2.	CIRCULAÇÃO FETAL	21
2.3.	ADAPTAÇÃO CARDIOPULMONAR À VIDA EXTRAUTERINA	23
2.4.	CARDIOPATIAS CONGÊNITAS.....	23
2.4.1.	EPIDEMIOLOGIA	23
2.4.2.	ETIOLOGIA	24
2.4.3.	CONCEITO.....	25
2.4.4.	HEMODINÂMICA ALTERADA	26
2.4.5.	FISIOPATOLOGIA DAS CARDIOPATIAS CONGÊNITAS	26
2.4.6.	AS CARDIOPATIAS CONGÊNITAS MAIS COMUNS	29
2.4.6.1.	COMUNICAÇÃO INTERATRIAL (CIA).....	29
2.4.6.2.	COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR (CIV)	30
2.4.6.3.	DEFEITO NO SEPTO ATRIOVENTRICULAR (DSAV)	30
2.4.6.4.	PERMANÊNCIA DO CANAL ARTERIAL (PCA).....	31
2.4.6.5.	TETRALOGIA DE FALLOT (TF).....	31
2.4.6.6.	ATRESIA TRICÚSPIDE (AT).....	32
2.4.6.7.	COARCTAÇÃO DA AORTA (CoA).....	32
2.4.6.8.	ESTENOSE AÓRTICA (EA)	33
2.4.6.9.	ESTENOSE PULMONAR (EP).....	34
2.4.6.10.	TRANSPOSIÇÃO DAS GRANDES ARTÉRIAS (TGA)	34
2.4.6.11.	DRENAGEM ANÔMALA TOTAL DAS VEIAS PULMONARES (DATVP).....	35
2.4.6.12.	TRUNCUS ARTERIAL (TA)	36
2.4.6.13.	SÍNDROME DO CORAÇÃO ESQUERDO HIPOPLÁSICO (SCEH).....	37
2.4.7.	CARDIOPATIA CONGÊNITA DUCTO-DEPEDENTE	37
2.4.8.	CARDIOPATIA CONGÊNITA CRÍTICA.....	38
2.5.	OXIMETRIA DE PULSO ARTERIAL (OPA).....	40
2.5.1.	NOVA GERAÇÃO DE OXIMETROS DE PULSO	43

2.5.2.	SENSORES.....	44
2.6.	TRIAGEM NEONATAL DE CARDIOPATIAS CONGÊNITAS POR OXIMETRIA DE PULSO ARTERIAL	44
2.7.	ESCOLHENDO PROTOCOLO PARA TRIAGEM NEONATAL DE CARDIOPATIAS CONGÊNITAS COM OXIMETRIA DE PULSO	46
2.7.1.	ALVOS PARA DIAGNÓSTICO	47
2.7.2.	IDADE GESTACIONAL	47
2.7.3.	TEMPO PARA COLETA DA SATURAÇÃO.....	47
2.7.4.	LOCAIS DE COLETA DA SATURAÇÃO	48
2.7.5.	VALORES DE CORTE	49
2.7.6.	ESCOLHA DO OXÍMETRO DE PULSO	51
2.7.7.	CUSTO-EFETIVIDADE	52
2.7.9.	TIME DE TRABALHO.....	53
2.8.	IMPLANTAÇÃO DA TRIAGEM PARA CARDIOPATIAS CONGÊNITAS EM RECÉM-NASCIDOS POR OXIMETRIA DE PULSO ARTERIAL	53
2.8.2.	EFICAZ COLETA DE DADOS.....	56
2.8.3.	LIMITAÇÕES.....	57
3.	REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	60
4.	OBJETIVOS	64
4.1.	GERAL.....	64
4.2.	ESPECÍFICOS.....	64
5.	PUBLICAÇÕES.....	67
5.1.	CAPÍTULO I – Nomograma das Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas	67
5.2.	CAPÍTULO II – Comparing retesting rates between different screening methods for critical congenital heart disease: a case from northeast Brazil.	87
6.	CONSIDERAÇÕES FINAIS.....	91
7.	OUTRAS COLABORAÇÕES.....	93
7.1.	CAPÍTULO I – Is Active Search for Congenital Heart Disease Possible? Experience from Eight Brazilian Cities.....	93
7.2.	CAPÍTULO II – A Telemedicine network for remote paediatric Cardiology services in north-east Brazil.....	100

De Freitas, CPG. Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana

INTRODUÇÃO

1. INTRODUÇÃO

As Cardiopatias Congênitas (CC) acometem cerca de 8-10 a cada 1000 nascidos vivos (ANNEEDEĞWAHLLGRANELLI, 2009; FILLIPPS; BUCCIARELLI, 2015; MAHLE et al., 2009a), são responsáveis por hospitalizações, elevados custos financeiros e emocionais. No Brasil as malformações congênitas já são a segunda causa de mortalidade infantil em menores de um ano desde 2001 (AMORIM et al., 2008).

Defeitos cardíacos severos que requerem tratamento e intervenções cirúrgicas logo no primeiro ano de vida são denominados Cardiopatias Congênitas Críticas (CCC) (HOFFMAN, 2011). Correspondem de 25-40% das CC, e além das lesões cardíacas mais severas elas são CC ducto dependentes (HOFFMAN, 2011).

Detecção das CCC no período neonatal é vital para redução da morbidade e mortalidade, pois o manejo clínico pode ser iniciado antes de complicações maiores serem estabelecidas (GRIEBSCH et al., 2007; RIEDE et al., 2010) interferindo diretamente na qualidade de vida do paciente.

Os recém-nascidos com CCC são susceptíveis a súbito agravamento do estado clínico nos primeiros dias de vida (MAHLE et al., 2009a). O exame clínico é incapaz de detectar todas as formas de CCC. Sopros cardíacos, característica de CC não críticas e geralmente diagnosticada mais tarde, podem estar ausentes por consequência da subjacente anatomia, prolongado declínio da resistência vascular pulmonar ou até mesmo pela redução da função ventricular (ANNEEDEĞWAHLLGRANELLI, 2009; RIEDE et al., 2010). A maioria das CCC apresentam algum grau de hipoxemia no período neonatal (MAHLE et al., 2009a), porém é preciso uma grande quantidade de hemoglobina desoxigenada no sangue do RN para tornar essa hipoxemia visível aos olhos do examinador, lembrando ainda que o RN tem uma hemoglobina fetal que se liga ao oxigênio com maior facilidade. Apesar do uso crescente de diagnóstico pré-natal, uma parcela significativa dos RNs

De Freitas, CPG. *Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana*

ainda não são diagnosticadas antes da alta hospitalar da maternidade (RIEDE et al., 2010).

Uma aplicação potencial nova vem sendo proposta desde 2002 com a oximetria de pulso arterial (OPA) (ANNEEDEĞWAHLLGRANELLI, 2009) utilizando-a como uma ferramenta eficaz, não invasiva e de baixo custo para auxílio no diagnóstico precoce de CCC (RIEDE et al., 2010). Segundo Thangaratinam et al (2012) a OPA é altamente específica para detecção de CCC com sensibilidade moderada, que atende aos critérios universais; Kochilas et al (2013) também comenta da eficácia da OPA em detectar RNS assintomáticos com a maioria das formas de CCC.

A OPA pode detectar graus de hipoxemia, característica de diversas CCC, que podem não produzir cianose visível ao exame físico, pois ainda não é aparente na pele do RN (MAHLE et al., 2009b; RIEDE et al., 2010), funcionando assim como uma triagem inicial para CC.

De Freitas, CPG. Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana

REVISÃO

2. REVISÃO DA LITERATURA

2.1. EMBRIOLOGIA CARDÍACA

Cardiopatias Congênitas surgem do desenvolvimento anormal do coração durante a embriogênese (BRUNEAU, 2008). Cerca de 6 semanas após a concepção, o coração fetal é morfologicamente desenvolvido. De dois tubos primitivos paralelos de tecido endocárdico alterações no fluxo sanguíneo permite que pequenos vasos se conectem entre os dois tubos paralelos formando um amplo coração tubo que se fundem. Ao término dessa fusão o coração bate, em torno da 4ª semana após a concepção. Essas contrações são coordenadas e unidirecionais. O coração embrionário já é capaz de manter um débito cardíaco mesmo na ausência de estruturas essenciais ao funcionamento do coração adulto, esse estabelecimento precoce da função cardíaca é condição essencial para a viabilidade do embrião (CROTI, ULISSES; MATTOS, SANDRA; JUNIOR, VALDESTER; AIELLO, VERA; MOREIRA, 2013). Entre o 23 e 28º dia este tubo cardíaco faz uma volta para a direita, movendo-se com a porção atrial cranialmente e a porção ventricular caudalmente, com o trato de saída permanecendo posicionado cranialmente (ANNEEDEĞWAHLLGRANELLI, 2009).

Quando algo dá errado nessa fase os resultados podem ser cardiopatias congênitas estruturais como transposição das grandes artérias (troca anatômica do sítio de inserção da aorta com o do tronco pulmonar) e até mesmo incorreta relações entre câmaras cardíacas e seus vasos. A normal assimetria da rotação do tubo cardíaco para a direita determina o situs do coração fetal, chamado situs solitus (ANNEEDEĞWAHLLGRANELLI, 2009)

A diferenciação das quatro câmaras ocorre entre o 27-37º dia e pode ser dividida em quatro partes, começando com o desenvolvimento do arco aórtico. Existem originalmente 6 arcos branquial desenvolvidos emparelhados. Formam-se

De Freitas, CPG. *Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana*

em diferentes momentos e regridem de forma complexa. Os primeiros pares se desenvolvem para tornar artérias da cabeça e pescoço. Apenas o 6º par continua e se completa como o arco aórtico. As interrupções nessa etapa podem acarretar malformações como duplo arco aórtico, anel vascular que comprime traquéia, etc

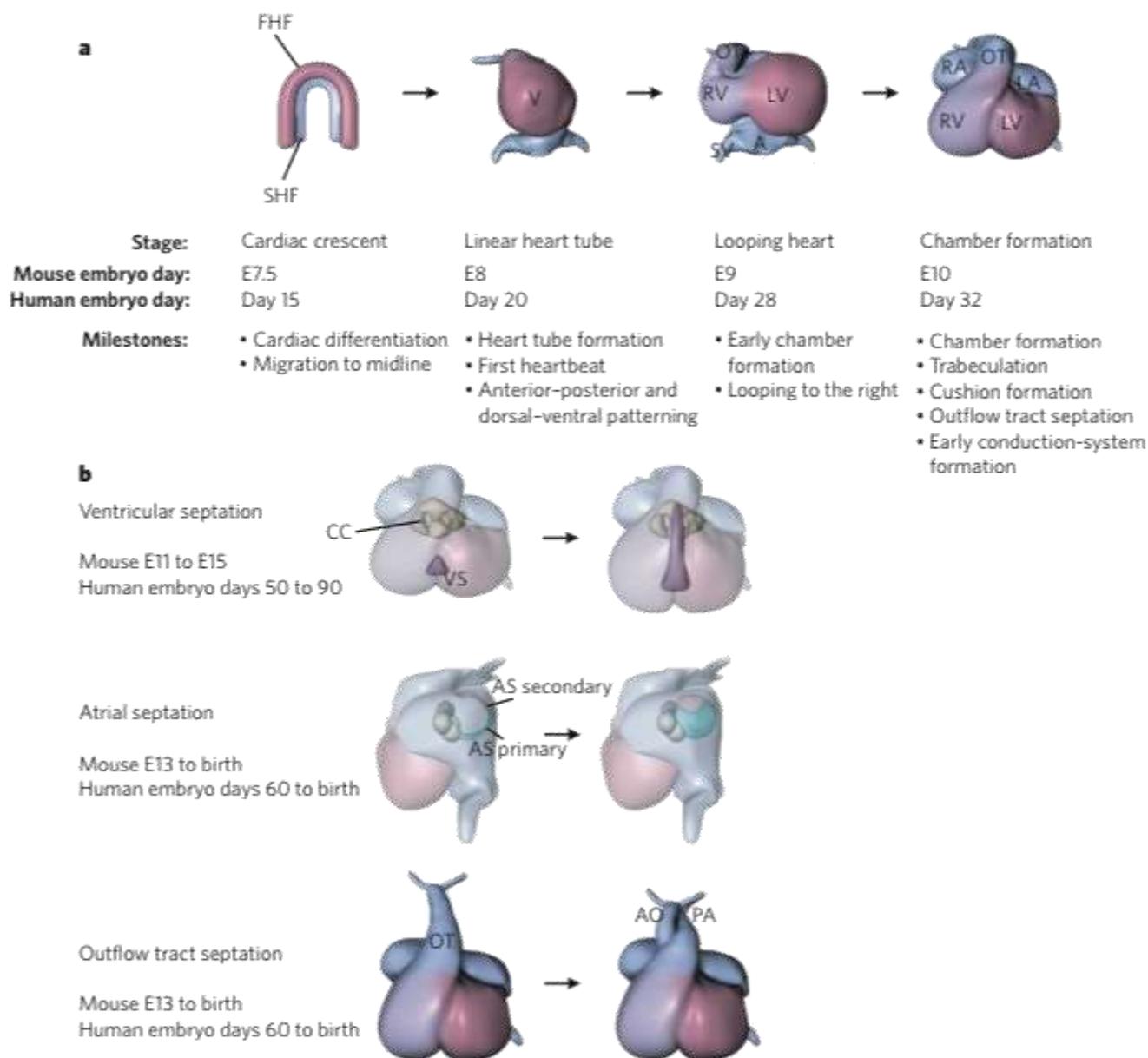


FIGURA 1 - EMBRIOLOGIA CARDÍACA – a) primeiros passos no desenvolvimento do coração. Diagramas em vista ventral. Dois tubos cardíacos precursores. O primeiro campo do coração contribui para o ventrículo esquerdo (LV), o segundo contribui para o ventrículo direito (RV) e depois para a via de saída (OT), seio venoso (SV) e átrios direito e esquerdo (LA e RA). b) maturação do coração. As almofadas cardíacas (CC) irão desenvolver as válvulas atrioventriculares. O septo ventricular (VS) surge do miocárdio dos ventrículos esquerdo e direito. A septação atrial (AS) ocorre pelo crescimento de dois septos: o septo primário (verde) e o septo secundário (rosa). Também

De Freitas, CPG. *Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana*

ocorre a separação da via de saída comum (OT) em aorta (AO) ligada ao ventrículo esquerdo e a artéria pulmonar (PA) ligada ao ventrículo direito (BRUNEAU, 2008).

(ANNEEDEĞWAHLLGRANELLI, 2009). A segunda etapa é o desenvolvimento do septo interventricular que cresce da parte inferior (ápice) para o topo onde a última parte é constituída do septo perimembranoso. Naturalmente defeitos aqui resultarão em comunicação interventricular. A terceira fase é o desenvolvimento do septo interatrial que cresce a partir de ambos os lados, deixando um forame oval patente no meio, estrutura importante na circulação fetal. Por último a septação do grande vaso é concluída entre os dias 35-42. Ocorre como um espiral e se algo der errado aqui, o resultado pode ser um truncus arterial, uma janela aortopulmonar, transposição das grandes artérias, etc. A septação das quatro câmaras tem sua completude entre 49-53 dias com o fechamento do septo atrioventricular (ANNEEDEĞWAHLLGRANELLI, 2009). A Figura 1 demonstra o desenvolvimento cardíaco fetal.

2.2. CIRCULAÇÃO FETAL

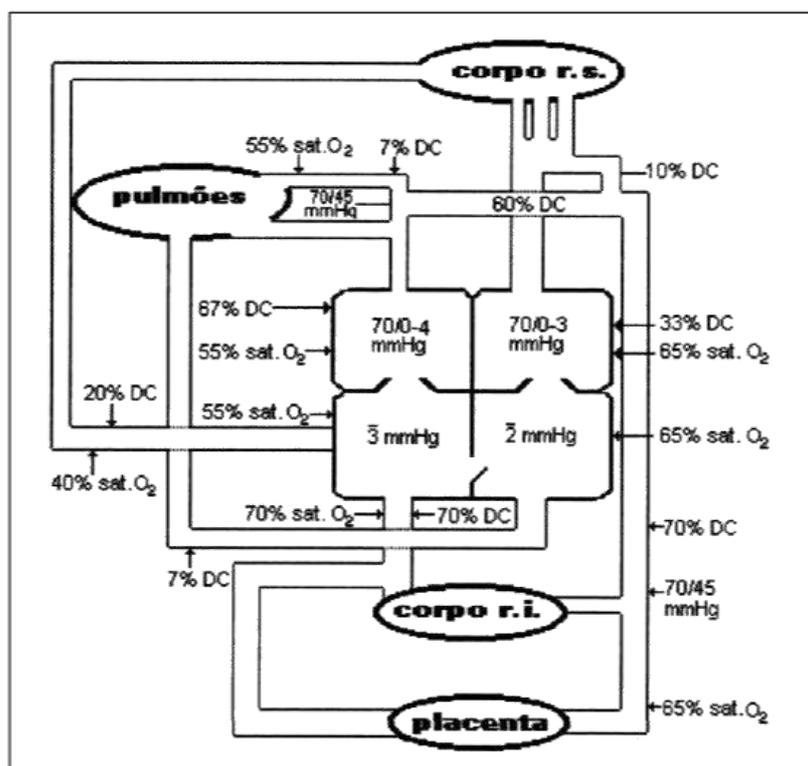


FIGURA 2 – Diagrama da distribuição do volume sanguíneo, níveis pressóricos e de saturação de oxigênio fetais. (RECIFE, 1997).

A circulação fetal é diferente da do neonatal na sua anatomia e na sua função. Ela possui a logística necessária para suprir um organismo em desenvolvimento rápido dentro de um ambiente de hipóxia relativa. A única conexão do feto com o ambiente externo é a placenta que o ajudará na excreção, nutrição e hematose.

A alta resistência ao fluxo sanguíneo dos pulmões fetais acontece por estarem cheio de líquidos, ao mesmo tempo que, a placenta tem grandes seios venoso que funcionam com fístulas arteriovenosas com baixa resistência ao fluxo sanguíneo sistêmico. O sangue oxigenado proveniente da placenta chega ao feto através da veia umbilical. 45% deste volume bypassa o fígado fetal através do ducto venoso, o restante perfunde o fígado e volta pelo sistema porta a se encontrar com este na cava inferior, tornando-o menos saturado de oxigênio (70%). O sangue da cava inferior representa 70% do volume total do retorno venoso e chega ao átrio direito e é parcialmente dirigido (33%) para o átrio esquerdo através do forame oval com auxílio da energia cinética que mantém este bypass pérvio já que as pressões entre os dois átrios são basicamente idênticas, como demonstrado na Figura 2. O restante do sangue da cava inferior dentro do átrio direito mistura-se com o retorno da cava superior e do seio coronário e passa para o ventrículo direito. O sangue que chega ao átrio esquerdo passa para o ventrículo esquerdo e é ejetado para a aorta ascendente, artérias coronárias e cérebro, e conseqüentemente é o mais saturado de oxigênio (65%), em relação ao VD com uma saturação de 55%, que será ejetado para o tronco pulmonar e devido a alta resistência vascular pulmonar passará pelo canal arterial para a aorta transversa sendo distribuído para o restante do corpo fetal. O baixo fluxo pulmonar fetal é mantido as custas da elevada resistência vascular pulmonar. Vários fatores contribuem para isso: acidose, catecolaminas alfa-adrenérgicas e estimulação simpática, porém o maior fator determinante da vasoconstrição pulmonar fetal é a hipóxia (RECIFE, 1997).

2.3. ADAPTAÇÃO CARDIOPULMONAR À VIDA EXTRAUTERINA

Ao nascimento, com a interrupção abrupta do fluxo sanguíneo placentário devido ao corte do cordão umbilical e a expansão pulmonar devido ao oxigênio, ocorre alterações hemodinâmicas no sistema cardiovascular fetal (HOCKENBERRY, 2011). Catecolaminas e outros hormônios que aumentam durante o parto causam uma mudança rápida nos pulmões passando da fase produtiva de líquidos para a fase absorviva de líquidos, principalmente nos espaços alveolares (STEINHORN, [s.d.]). A primeira respiração causa vasodilatação pulmonar devido ao oxigênio elevado, as pressões pulmonares começam a diminuir a medida que a sistêmica aumenta em consequência da retirada da placenta (HOCKENBERRY, 2011). A resistência vascular pulmonar cai drasticamente e permite um aumento de 8 a 10 vezes no fluxo sanguíneo pulmonar, simultaneamente existe a retirada do leite placentário, aumentando, conseqüentemente, a resistência vascular sistêmica (STEINHORN, [s.d.]). Comumente o forame oval fecha-se quando a pressão do átrio esquerdo excede a do átrio direito, o ducto venoso por não ter mais fluxo na veia umbilical, fecha-se tornando um ligamento, e o canal arterial começa a se fechar na presença de oxigênio elevado (HOCKENBERRY, 2011). O fechamento funcional dos dutos ocorre nas primeiras horas de vida em resposta ao aumento da pressão de oxigênio. Dentro de 24 horas após o nascimento, a pressão da artéria pulmonar normalmente diminui para aproximadamente 50% da pressão arterial sistêmica média e continua a cair nas próximas 2 a 6 semanas (STEINHORN, [s.d.]).

2.4. CARDIOPATIAS CONGÊNITAS

2.4.1. EPIDEMIOLOGIA

As cardiopatias congênitas (CC) atingem 8 a 10 a cada 1000 nascidos vivos, é responsável por 30% das mortes infantis por malformação e é uma das principais causas de morbimortalidade neonatal (FILLIPPS; BUCCIARELLI, 2015). Das crianças com CC, aproximadamente 25% são cardiopatias congênitas críticas (CCC) que vão precisar de intervenções cirúrgicas ou hemodinâmicas no primeiro ano de vida, as vezes ainda nos primeiros 28 dias de vida (BSCN; SCOTT; FOSS, 2015; FILLIPPS; BUCCIARELLI, 2015). A Figura 3 mostra a incidência das CC mais frequentes.

Diagnóstico tardio das CCC leva a uma alta morbidade e mortalidade que chega a 8% dos recém-nascidos com morte eventual no primeiro ano de vida nos EUA (ANDREA; JO, [s.d.]), além de aumentar o custo por paciente 3. Entretanto, o exame físico falha em identificar 30 a 50% das CCC antes da alta do neonato 4. Sinais e sintomas de CCC podem estar ausentes até o canal arterial começar a fechar (ANDREA; JO, [s.d.]). Sopros cardíacos podem não estar presente em recém-nascidos com CCC, e podem ocorrer em até 60% dos bebês saudáveis (NARAYEN et al., [s.d.]).

Logo, desde 2011, a oximetria de pulso arterial (OPA) vem sendo proposta como um método adicional para triagem das CCC (MAHLE et al., 2009b; ZHAO et al., 2014).

2.4.2. ETIOLOGIA

A maioria das CC decorrem da interação complexa dos fatores genéticos com fatores ambientais, caracterizando uma herança multifatorial. Alguns fatores de risco aumentam a incidência desses defeitos, como fatores maternos: doenças crônicas como diabetes e fenilcetonúria descompensadas, alcoolismo, exposição a tóxicos e produtos teratogênicos e infecções; fatores genéticos: hereditariedade e síndromes genéticas (ANNEEDEĞWAHLLGRANELLI, 2009), Bruneau (2008) também refere que a exposição pré-natal à Inibidores da enzima conversora de angiotensina aumentam os riscos de defeitos cardíacos.

2.4.3. CONCEITO

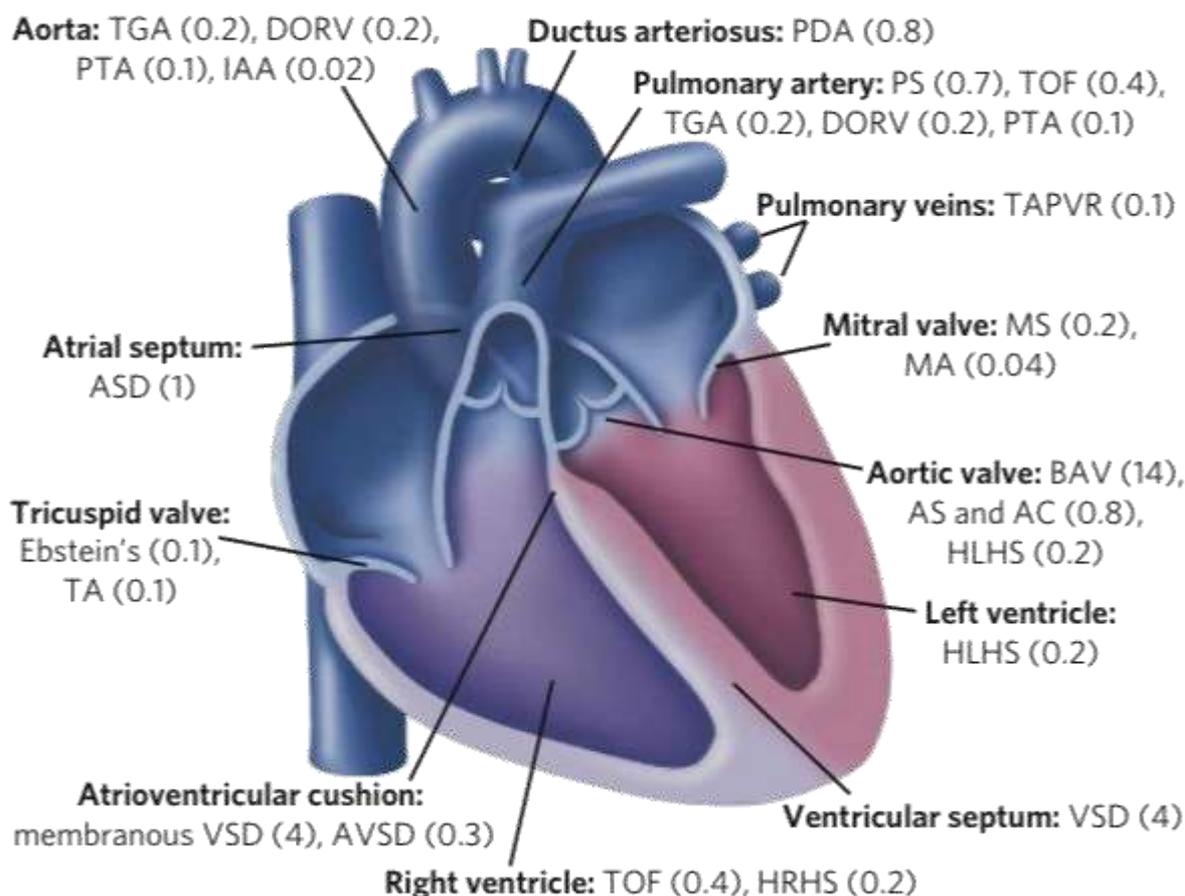


FIGURA 3 - DEFEITOS CARDÍACOS CONGÊNITOS – DIAGRAMA DO CORAÇÃO ADULTO – ilustra as estruturas que são afetadas por CC com a incidência estimada para cada doença por 1000 nascidos vivos entre os parênteses. AC, Coarctação da Aorta; AS, Estenose aórtica; ASD, Comunicação interatrial; AVSD, Defeito do septo atrioventricular; BAV, Valva aórtica bicúspide; DORV, Dupla via de saída de ventrículo direito; Ebstein's, Anomalia de Ebstein; HLHS, Síndrome hipoplásica de ventrículo esquerdo, HRHS, Síndrome hipoplásica de ventrículo direito; IAA, Interrupção do arco aórtico; MA, Atresia mitral; MS, Estenose mitral; PDA, Permanência do canal arterial; PS, Estenose pulmonar; PTA, Truncus arterioso; TA, Atresia tricúspide; TAPVR, Drenagem anômala total de veias pulmonares; TGA, Transposição das grandes artérias, TOF, Tetralogia de Fallot, VSD, Comunicação interventricular. (BRUNEAU, 2008).

As Cardiopatias congênitas são definidas como anormalidades estruturais do coração ou dos vasos intratorácicos, nas diferentes formas anatômicas (AMORIM et

De Freitas, CPG. Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana

al., 2008), que podem alterar não somente a anatomia, mas também a hemodinâmica cardíaca (HOCKENBERRY, 2011).

Mortalidade e morbidade variam de acordo com a gravidade da CC e podem ser graves. Múltiplas cirurgias são necessárias para corrigir muitos defeitos anatômicos e podem ser debilitante para a criança, com isso a qualidade de vida é comprometida. A criança com CC frequentemente desenvolve distúrbio neurológico, mesmo quando não passou por processo cirúrgico, indicando um efeito secundário indesejado e importante para o desenvolvimento da criança (BRUNEAU, 2008).

2.4.4. HEMODINÂMICA ALTERADA

Fisiologicamente o sangue flui de uma área de alta pressão para uma de baixa pressão e na direção da menor resistência em resposta ao bombeamento cardíaco. Geralmente, quanto maior o gradiente de pressão, maior o índice de fluxo; quanto maior a resistência, menor este índice (HOCKENBERRY, 2011).

Num indivíduo normal e saudável, a pressão no lado direito cardíaco é menor que no lado esquerdo, a resistência pulmonar é menor que a sistêmica. Os vasos sanguíneos que entram e saem destas câmaras possuem pressões correspondentes. Portanto qualquer alteração estrutural entre essas câmaras cardíacas irá modificar a hemodinâmica como por exemplo desvio de fluxo entre as câmaras e até mesmo cianose por mistura entre os sangues oxigenado e desoxigenado dentro do coração. (HOCKENBERRY, 2011).

2.4.5. FISIOPATOLOGIA DAS CARDIOPATIAS CONGÊNITAS

As CC afetam a maioria das partes cardíacas e podem ser classificadas em 3 grandes categorias (BRUNEAU, 2008):

Doença Cardíaca Cianótica

De Freitas, CPG. *Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana*

- Transposição das Grandes Artérias;
- Tetralogia de Fallot;
- Atresia Tricúspide;
- Atresia Pulmonar;
- Anomalia de Ebstein;
- Dupla Via de Saída de Ventrículo Direito;
- Truncus Arterioso;
- Conexão Anômalas Total de Veias Pulmonares

Defeitos de Obstrução do Lado Esquerdo

- Síndrome de Hipoplasia de Lado Esquerdo;
- Estenose Mitral
- Estenose Aórtica

Defeitos de Septação

- Comunicação Interatrial;
- Comunicação Interventricular
- Defeito do Septo Atrioventricular

O sistema de classificação das CC pode ser baseado nas características hemodinâmicas: Hiperfluxo pulmonar, Hipofluxo pulmonar, Obstrução de fluxo sanguíneo e Fluxo sanguíneo misto (HOCKENBERRY, 2011)

A classificação das CC é baseada nas características anatômicas e hemodinâmicas relacionadas à grande fluxo pulmonar ou baixo fluxo pulmonar, obstrução de fluxo ou mistura de sangue oxigenado e desoxigenado que podem ocorrer dentro do coração ou nos grandes vasos (ANDREA; JO, [s.d.]). A adaptação a vida extrauterina é um momento crítico para identificar complicações, tais como as CCC (HOCKENBERRY, 2011)

Hiperfluxo pulmonar

Nesse grupo de CC defeitos ao longo dos septos ou conexões anormais entre os grandes vasos permitem que o sangue flua do lado esquerdo do coração para o lado direito, conseqüentemente, esse volume elevado do lado cardíaco direito aumenta o fluxo sanguíneo pulmonar à custa da redução do fluxo sanguíneo sistêmico. Clinicamente os pacientes apresentam sinais e sintomas de insuficiência cárdica congestiva. Comunicação interatrial, comunicação intraventricular, defeito do

canal atrioventricular e permanência do canal arterial são as CC típicas deste grupo (HOCKENBERRY, 2011)

Hipofluxo pulmonar;

Nesse grupo de defeitos ocorre a obstrução do fluxo sanguíneo pulmonar e um defeito estrutural entre os lados direito e esquerdo do coração. Uma vez que o sangue tem dificuldade para sair do lado direito do coração através do tronco pulmonar, a pressão do lado direito aumenta, excedendo a do lado esquerdo. Isso permite que o sangue dessaturado sofra um desvio da direita para a esquerda, causando dessaturação no lado esquerdo do coração e conseqüentemente na circulação sistêmica. Esses pacientes costumam ser hipoxêmicos e geralmente parecem cianóticos. A Tetralogia de Fallot e a Atresia Tricúspide são os defeitos mais comuns desse grupo (HOCKENBERRY, 2011).

Obstrução de fluxo sanguíneo;

Os defeitos obstrutivos são aqueles nos quais o sangue que sai do coração entra em uma área de estreitamento anatômico, causando a obstrução do fluxo sanguíneo. A pressão no ventrículo e na artéria antes da obstrução é elevada, e a pressão na área além da obstrução é reduzida. O local dos estreitamento geralmente é próximo da válvula:

Valvular – no local da válvula;

Subvalvular – estreitamento do ventrículo abaixo da válvula;

Supravalvular – estreitamento da artéria acima da válvula.

A coarctação da Aorta, Estenose Aórtica e Estenose Pulmonar são os defeitos típicos desse grupo. Hemodinamicamente ocorre queda da pressão no ventrículo e o débito cardíaco reduzido (HOCKENBERRY, 2011).

Fluxo sanguíneo misto.

Anomalias cardíacas complexas, porque a sobrevivência no período pós-natal depende da mistura sanguínea entre as circulações pulmonar e sistêmica dentro das câmaras cardíacas. Hemodinamicamente, o fluxo sanguíneo sistêmico totalmente saturado se mistura ao pulmonar dessaturado, causando uma dessaturação relativa do fluxo sistêmico. A congestão pulmonar ocorre porque as diferenças entre a

De Freitas, CPG. *Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana*

pressão da artéria pulmonar e a da aorta favorecem o fluxo pulmonar. O débito cardíaco diminui devido a uma carga de volume no ventrículo. Os pacientes costumam apresentar um certo grau de dessaturação combinado com sinais de ICC. Transposição das Grandes Arterias, Conexão Venosa Pulmonar Anômala Total, Truncus Arterial e Síndrome do Coração Esquerdo Hipoplásico são exemplos desse grupo (HOCKENBERRY, 2011).

As CC consideradas simples são as que não afetam significativamente a fisiologia cardiopulmonar do RN e, embora possível, não apresentam sintomas nos primeiros dias de vida, pois o sangue que atravessa esses defeitos estruturais é geralmente em pequeno volume e não turbulento, não produzindo sopros cardíacos, além do AD ainda não ser tão complacente para volume, como Comunicação Interatrial, Comunicação Interventricular, Defeito do Septo Atrioventricular e Persistência do Canal Arterial (FILLIPPS; BUCCIARELLI, 2015).

2.4.6. AS CARDIOPATIAS CONGÊNITAS MAIS COMUNS

2.4.6.1. COMUNICAÇÃO INTERATRIAL (CIA)

Defeito na parede do septo interatrial, permitindo que o sangue oxigenado do átrio esquerdo (pressão mais elevada) flua para o átrio direito (pressão mais baixa). Apesar da diferença da pressão baixa, um alto índice de fluxo pode ocorrer por causa da baixa resistência pulmonar e da maior capacidade de distensão do átrio direito, que reduz ainda mais a resistência ao fluxo. Existem três tipos de CIA:

Óstio prima – abertura na extremidade inferior do septo, pode ser associado a anormalidade de válvula mitral;

Óstio secundo – forame oval patente;

Seio Venoso – abertura a partir da junção entre a cava superior e o átrio direito; pode ser associado a uma conexão venosa pulmonar parcial anômala (HOCKENBERRY, 2011).

Ocorre com uma frequência de 1:1500 nascimentos, representa 6 a 10% de todas as CC com prevalência maior no sexo feminino (CROTI, ULISSES; MATTOS, SANDRA; JUNIOR, VALDESTER; AIELLO, VERA; MOREIRA, 2013).

2.4.6.2. COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR (CIV)

Defeito no septo interventricular. Devido a pressão mais alta dentro do ventrículo esquerdo já que a circulação arterial sistêmica oferece mais resistência que a pulmonar, o sangue flui pelo defeito no septo para o ventrículo direito, conseqüentemente para o tronco pulmonar e pulmões. Ao longo do tempo esse aumento de fluxo para VD pode ocasionar hipertrofia muscular e até mesmo insuficiência ventricular direita. Pode ser membranoso (80% dos casos) ou muscular, além da possibilidade de vir associado a outros defeitos cardíacos como estenose pulmonar, transposição dos grandes vasos etc (HOCKENBERRY, 2011).

É a CC mais frequente variando de 10 a 40%, não predileção de sexo ou raça (CROTI, ULISSES; MATTOS, SANDRA; JUNIOR, VALDESTER; AIELLO, VERA; MOREIRA, 2013).

2.4.6.3. DEFEITO NO SEPTO ATRIOVENTRICULAR (DSAV)

Incompletude da fusão dos coxins endocárdicos. Consiste de uma CIA baixa que se continua com uma CIV alta e nas fendas das válvulas mitral e tricúspide que criam uma válvula atrioventricular central grande que permite que o sangue flua nas quatro câmaras cardíacas ao mesmo tempo. O fluxo sanguíneo é determinado pela resistência pulmonar e sistêmica, pelas pressões ventriculares esquerda e direita e pela complacência de cada câmara cardíaca. É o defeito cardíaco mais comum em crianças com síndrome de Down (HOCKENBERRY, 2011).

Prevalência varia de 3,4 a 5,2% das CC, geralmente está associado aos portadores da síndrome de Down em 35 a 45%, com ligeira predominância no sexo masculino (CROTI, ULISSES; MATTOS, SANDRA; JUNIOR, VALDESTER; AIELLO, VERA; MOREIRA, 2013).

2.4.6.4. *PERMANÊNCIA DO CANAL ARTERIAL (PCA)*

Falha no fechamento do canal arterial nas primeiras semanas de vida. A permeabilidade deste canal permite que o sangue flua da aorta (pressão mais alta) para o tronco pulmonar (pressão mais baixa). As consequências hemodinâmicas dependem do tamanho do PCA. Ao nascimento a resistências nas circulações pulmonar e sistêmica são basicamente iguais, de forma que a resistências na aorta e na pulmonar sejam iguais também. A medida que a pressão sistêmica excede a pulmonar, o sangue começa a desviar pelo canal arterial da aorta para a pulmonar. Esse sangue adicional e oxigenado é recirculado pelos pulmões retornando ao átrio esquerdo e ventrículo esquerdo, conseqüentemente, aumentando a carga de trabalho do lado esquerdo do coração, fazendo congestão vascular pulmonar e acaba elevando a pressão ventricular direita, gerando hipertrofia de VD (HOCKENBERRY, 2011).

A ocorrência de rubéola no primeiro trimestre de gestação, especialmente nas primeiras 4 semanas, está associada a uma alta incidência de PCA (CROTI, ULISSES; MATTOS, SANDRA; JUNIOR, VALDESTER; AIELLO, VERA; MOREIRA, 2013).

2.4.6.5. *TETRALOGIA DE FALLOT (TF)*

Patologia cardíaca que geralmente engloba quatro defeitos: CIV, Estenose Pulmonar, Cavalgamento da Aorta e Hipertrofia ventricular direita. A alteração

hemodinâmica varia muito, dependendo, principalmente do grau de Estenose pulmonar, mas também do tamanho da CIV e da resistência pulmonar e sistêmica ao fluxo. Geralmente a CIV é grande, as pressões ventriculares são igualadas, o que deixa a direção do desvio do fluxo sanguíneo dependente da diferença entre a resistência pulmonar e a vascular sistêmica. Se a pulmonar for mais alta que sistêmica, o desvio ocorre da direita para a esquerda e vice-versa. A EP diminui o fluxo sanguíneo para os pulmões e conseqüentemente, a quantidade de sangue oxigenado que retorna para o lado esquerdo do coração. Dependendo da posição da Aorta, o sangue dos dois ventrículos pode ser distribuído sistemicamente (HOCKENBERRY, 2011).

Podem existir lesões associadas, as mais frequentes são as CIVs múltiplas e o defeito do septo atrioventricular. Em 10% dos pacientes tem CIAs presentes (CROTI, ULISSES; MATTOS, SANDRA; JUNIOR, VALDESTER; AIELLO, VERA; MOREIRA, 2013).

2.4.6.6. ATRESIA TRICÚSPIDE (AT)

Falha no desenvolvimento da válvula tricúspide, conseqüentemente não há comunicação entre o AD e o VD. O sangue flui através de uma CIA pra o lado esquerdo do coração e através de uma CIV para o ventrículo direito e os pulmões. A condição frequentemente é associada à EP e a transposição dos grandes vasos. Existe uma mistura completa do sangue desoxigenado com o oxigenado no lado esquerdo do coração, que resulta na dessaturação sistêmica e em quantidades variáveis de obstrução pulmonar, causando um fluxo sanguíneo pulmonar reduzido (HOCKENBERRY, 2011).

Sua incidência varia de 0,3 a 5,3% entre todas as CC, sendo ligeiramente mais frequente em meninos (CROTI, ULISSES; MATTOS, SANDRA; JUNIOR, VALDESTER; AIELLO, VERA; MOREIRA, 2013).

2.4.6.7. COARCTAÇÃO DA AORTA (CoA)

Estreitamento localizado perto da inserção do canal arterial, que resulta no aumento da pressão proximal ao defeito (cabeça e extremidades superiores) e pressão reduzida distal à obstrução (corpo e extremidades inferiores). O paciente pode ter pressão arterial elevada e pulsos limitados nos membros superiores, pulsos femorais fracos ou ausentes e extremidades inferiores frias com pressão arterial mais baixa (HOCKENBERRY, 2011).

Prevalência de 5 a 8% dos pacientes com CC, predominância no sexo feminino quando lesão isolada (CROTI, ULISSES; MATTOS, SANDRA; JUNIOR, VALDESTER; AIELLO, VERA; MOREIRA, 2013).

2.4.6.8. ESTENOSE AÓRTICA (EA)

Estreitamento da válvula aórtica, causando resistência ao fluxo do sangue no ventrículo esquerdo, débito cardíaco reduzido, hipertrofia ventricular esquerda e congestão vascular pulmonar. A consequência anatômica proeminente da EA é a hipertrofia da parede ventricular esquerda, que leva a um aumento na pressão diastólica final e resulta na hipertensão arterial e venosa pulmonar. A hipertrofia ventricular esquerda também interfere na perfusão da artéria coronária e pode resultar no infarto do miocárdio ou na cicatrização dos músculos papilares do ventrículo esquerdo, causando insuficiência mitral. A estenose valvular que é o tipo mais comum é geralmente causada por cúspides malformadas que resultam em uma bicúspide e não em uma válvula tricúspide. A estenose Subvalvular é causada por um anel fibroso abaixo de uma válvula normal. A Supravalvular não é frequente. É um defeito grave pelos seguintes motivos: a obstrução tende a ser progressiva; os episódios repentinos de isquemia miocárdica ou baixo débito cardíaco podem resultar em morte súbita; e o reparo cirúrgico raramente resulta em uma válvula normal. Um estreitamento no fluxo aórtico causa resistência à ejeção do sangue do ventrículo esquerdo. A carga de trabalho extra do VE causa hipertrofia, e pode desenvolver insuficiência ventricular esquerda, o que aumenta a pressão no átrio

De Freitas, CPG. *Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana*

esquerdo, aumenta a pressão nas veias pulmonares, resultando na congestão vascular pulmonar (edema pulmonar) (HOCKENBERRY, 2011).

Existe forte predileção pelo sexo masculino 4:1, podem estar associadas com anomalias da valva mitral, hipoplasia da via de saída do ventrículo esquerdo e a coarctação da Aorta (CROTI, ULISSES; MATTOS, SANDRA; JUNIOR, VALDESTER; AIELLO, VERA; MOREIRA, 2013).

2.4.6.9. ESTENOSE PULMONAR (EP)

Estreitamento na entrada da artéria pulmonar. A resistência ao fluxo sanguíneo causa a hipertrofia ventricular direita e o fluxo sanguíneo pulmonar reduzido. A atresia pulmonar é a forma extrema de EP, porque existe uma fusão total das comissuras e nenhum sangue flui para os pulmões. O VD pode ser hipoplásico. Quando existe EP a resistência ao fluxo sanguíneo causa a hipertrofia ventricular direita. Se a insuficiência se desenvolver, a pressão atrial direita irá aumentar e isso pode resultar na reabertura do forame oval, no desvio de sangue desoxigenado para o átrio esquerdo e na cianose sistêmica (FILLIPPS; BUCCIARELLI, 2015; HOCKENBERRY, 2011).

Corresponde a 10% das CC, podem ter lesões associadas, as mais comuns são PCA e CIA (CROTI, ULISSES; MATTOS, SANDRA; JUNIOR, VALDESTER; AIELLO, VERA; MOREIRA, 2013).

2.4.6.10. TRANSPOSIÇÃO DAS GRANDES ARTÉRIAS (TGA)

Artéria pulmonar sai do VE e a aorta sai do VD, sem comunicação entre as circulações sistêmica e pulmonar. Os defeitos associados, como os septais ou o canal arterial patente, devem estar presentes para permitir a mistura entre a circulação sistêmica e pulmonar. O mais comum associado a TGA é o forame oval patente. Ao nascimento também esta presente o canal arterial. Outro que pode estar

De Freitas, CPG. *Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana*

presente é a CIV que aumenta o risco de ICC que permite que o sangue flua do VE para o VD, artéria pulmonar e pulmões. Alto fluxo pulmonar sob alta pressão, o que resulta em alta resistência vascular pulmonar (FILLIPPS; BUCCIARELLI, 2015; HOCKENBERRY, 2011).

É reconhecidamente a CC cianogênica mais frequente ao nascimento, 0,2 a 0,4 por 1000 nascidos vivos. Tem etiologia desconhecida, mas sua incidência é particularmente mais elevada em filhos de mães diabéticas ou pré-diabéticas, ou em mulheres submetidas a tratamento com hormônios sexuais (CROTI, ULISSES; MATTOS, SANDRA; JUNIOR, VALDESTER; AIELLO, VERA; MOREIRA, 2013).

2.4.6.11. DRENAGEM ANÔMALA TOTAL DAS VEIAS PULMONARES (DATVP)

Defeito raro, caracterizado pela falha das veias pulmonares ao se juntarem no AE. Em vez disso, elas são anormalmente conectadas ao circuito venoso sistêmico através do AD ou de diversas veias que convergem na direção dele, como a veia cava superior. A inserção anormal resulta no fato que o sangue misturado (oxigenado e desoxigenado) é retornado ao AD e desviado da direita para a esquerda através de uma CIA. A DATVP é classificada de acordo com o ponto venoso pulmonar de inserção:

Supracardiaca – inserção acima do diafragma, por exemplo, como na veia cava superior

Cardiaca – inserção direta no coração, por exemplo, no átrio direito ou no seio coronário;

Infradiafragmática – inserção abaixo do diafragma, por exemplo, na veia cava inferior (forma mais grave).

O AD recebe todo o sangue que normalmente fluiria para o AE. Resultando num lado direito cardíaco hipertrófico, com um AE pequeno. Uma CIA associada permite que o sangue venoso sistêmico desvie do AD (pressão mais alta) para o AE (pressão mais baixa). Conseqüentemente a saturação de oxigênio nos dois lados do

coração é a mesma (FILLIPPS; BUCCIARELLI, 2015; HOCKENBERRY, 2011). Quando os shunts fetais permanecem sem obstrução os sinais desta cardiopatia são mínimos ou ausentes por semanas. No entanto quando há obstrução em algum destes shunts complicações se desenvolvem rapidamente (FILLIPPS; BUCCIARELLI, 2015).

2.4.6.12. TRUNCUS ARTERIAL (TA)

Falha na septação normal e divisão do tronco bulbar embriônico na artéria pulmonar e na aorta, resultando no desenvolvimento de um único vaso que substitui os dois. O sangue dos dois ventrículos se misturam no grande vaso comum, que causa dessaturação e hipoxemia. O sangue ejetado do coração flui preferencialmente para as artérias pulmonares de pressão mais baixa para que o fluxo sanguíneo pulmonar seja elevado e o sistêmico reduzido. Existem três tipos:

Tipo I – um único tronco pulmonar surge perto da base do tronco e se divide nas artérias pulmonares esquerda e direita;

Tipo II – as artérias pulmonares esquerda e direita surgem separadamente, mas em estreita proximidade e na mesma altura da parte posterior do tronco;

Tipo III – as artérias pulmonares surgem independentemente nas laterais do tronco.

O sangue ejetado dos ventrículos esquerdo e direito entra no tronco comum, de forma que as circulações pulmonar e sistêmica se misturam. O fluxo sanguíneo é distribuído para as circulações de acordo com as resistências relativas de cada sistema. A quantidade de fluxo sanguíneo pulmonar depende do tamanho das artérias pulmonares e da resistência vascular pulmonar. Geralmente, a resistência ao fluxo sanguíneo pulmonar é inferior à resistência vascular sistêmica, que resulta no fluxo preferencial para os pulmões. A doença vascular pulmonar se desenvolve em uma idade precoce nesses pacientes (HOCKENBERRY, 2011).

De Freitas, CPG. *Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana*

Prevalência de 0,04 a 0,09 casos para cada 1000 nascidos vivos, com frequência discretamente maior no sexo masculino, representa 1,1 a 2,5% das CC (CROTI, ULISSES; MATTOS, SANDRA; JUNIOR, VALDESTER; AIELLO, VERA; MOREIRA, 2013).

2.4.6.13. SÍNDROME DO CORAÇÃO ESQUERDO HIPOPLÁSICO (SCEH)

Subdesenvolvimento do lado esquerdo do coração resultando em um ventrículo esquerdo hipoplásico e na atresia aórtica. A maioria do sangue do AE flui através do forame oval patente para o AD, VD e artéria pulmonar. A aorta descendente recebe sangue pelo canal arterial que fornece o fluxo sanguíneo sistêmico. A quantidade de fluxo sanguíneo para as circulações pulmonar e sistêmica depende da relação entre as resistências vasculares pulmonar e sistêmica. Os vasos coronarianos e cerebrais recebem sangue pelo fluxo retrógrado através da aorta ascendente hipoplásica (FILLIPPS; BUCCIARELLI, 2015; HOCKENBERRY, 2011).

2.4.7. CARDIOPATIA CONGÊNITA DUCTO-DEPENDENTE

Antes do nascimento aorta e tronco pulmonar estão ligados pelo canal arterial que tem um papel fundamental na circulação fetal e inicia seu fechamento ao nascimento com a exposição ao oxigênio (HAROLD, 2014). Muitas CC são ducto arterial dependentes, o recém-nascido pode não ser sintomático ao nascimento, nem na avaliação pediátrica antes da alta hospitalar porque este canal ainda está patente (adaptação à vida extrauterina) (ANNEEDEĞWAHLLGRANELLI, 2009; HAROLD, 2014). Cerca de 1 a 1,8 a cada 1000 nascidos vivos tem uma circulação canal arterial dependente, com a persistência desse canal sendo fundamental para sua sobrevivência (BSCN; SCOTT; FOSS, 2015; DE-WAHL GRANELLI et al., 2009).

De Freitas, CPG. *Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana*

Diagnóstico precoce dessas CC facilitam a assistência ao paciente neonatal evitando complicações relacionadas ao fechamento do canal, pois é possível mantê-lo aberto com uso de prostaglandina 2 (FILLIPPS; BUCCIARELLI, 2015).

2.4.8. CARDIOPATIA CONGÊNITA CRÍTICA

Defeito cardíaco que provavelmente causa colapso circulatório ou morte se não houver intervenção hemodinâmica ou cirúrgica antes de 2 meses de idade (ANNEEDEĞWAHLLGRANELLI, 2009).

Recém-nascidos com CCC geralmente apresentam comprometimento fisiológico após 24 horas de vida e está diretamente relacionado ao tipo de lesão da CCC (BRUNO; HAVRANEK, 2015).

CCC ocorrem em 2 a 3 a cada 1000 nascidos vivos (BRUNO; HAVRANEK, 2015; NARAYEN et al., [s.d.]). Representam mais de um terço de todos os defeitos CC (HAROLD, 2014). O risco de morbimortalidade em CCC aumenta quando há um atraso no diagnóstico e encaminhamento para centro especializado com experiência no tratamento desses pacientes. Estas cardiopatias são frequentemente associadas com níveis anormalmente baixos de oxigênio na corrente sanguínea (hipoxemia) e potencialmente podem ser detectados por oximetria de pulso arterial (HAROLD, 2014).

São consideradas CCC (BRUNO; HAVRANEK, 2015):

Lesões obstrutivas do lado esquerdo

- Síndrome de hipoplasia do coração esquerdo
- Interrupção do arco aórtico;
- Coarctação da aorta crítica;
- Estenose aórtica crítica.

Lesões obstrutivas do lado direito

- Atresia pulmonar com septo intacto;
- Atresia tricúspide;
- Estenose pulmonar crítica;
- Tetralogia de Fallot.

Lesões mistas

- Drenagem anômala total de veias pulmonares;
- Transposição das grandes artérias;
- Truncus arterioso

Estes recém-nascidos acometidos por CCC comumente apresentam sintomas no momento do fechamento do canal arterial. Aqueles com lesões obstrutivas do lado direito perdem o fluxo sanguíneo pulmonar quando o canal arterial fecha, levando à cianose severa do neonato. Aqueles com lesões obstrutivas do lado esquerdo perdem o fluxo sanguíneo sistêmico quando o canal arterial fecha, levando à um quadro de choque neonatal (BRUNO; HAVRANEK, 2015).

A hipoxemia é uma das características mais comum nas cardiopatias congênitas críticas, ela é resultado de mistura das circulações sistêmica e venosa, ou da existência das circulações em paralelo. A hipoxemia gera um sintoma visível ao olho nu: cianose central, mas para isso acontecer é preciso de 4 a 5g de hemoglobina desoxigenada, independente da concentração de hemoglobina do paciente. Um recém-nascido hígido tem sua concentração de hemoglobina em torno de 20g de hemoglobina total, portanto uma cianose só seria visível com uma saturação de oxigênio em torno de 75%. Então a OPA torna-se uma ferramenta fundamental para detecção de hipoxemia antes da cianose visível (DE-WAHL GRANELLI et al., 2009; MAHLE et al., 2009b; TIN; LAL, 2015). Além disso, 60 a 80% do total da hemoglobina do recém-nascido é hemoglobina fetal – hemoglobina da fase fetal que tem alta afinidade por oxigênio e que desempenha um papel fundamental no transporte de oxigênio entre o feto e a placenta materna, dificultando ainda mais a visualização de hipóxia/cianose (ANDREA; JO, [s.d.]).

2.5. OXIMETRIA DE PULSO ARTERIAL (OPA)

A oximetria de pulso arterial é um método não invasivo e indolor de mensurar a saturação de oxigênio transcutâneamente e continuamente no sangue arterial. Ela combina a análise espectral de dois princípios: espectrofotometria e Pletismografia (ANNEEDEĞWAHLLGRANELLI, 2009; B MOYLE, 1996; CHAN; CHAN; CHAN, 2013).

Espectrofotometria se fundamenta em que cada substância tem um único espectro de absorção de luz e utiliza-se da mensuração do comprimento de onda dessa luz absorvida. A oxihemoglobina absorve mais luz infra-vermelha (940nm) do que vermelha (660nm), já a hemoglobina reduzida absorve mais luz vermelha, deixando a infra-vermelha ultrapassá-la e chegar ao fotodetector (ANNEEDEĞWAHLLGRANELLI, 2009; CHAN; CHAN; CHAN, 2013).

A hemoglobina desoxigenada absorve luz da faixa vermelha (600-750nm), já a hemoglobina oxigenada absorve luz da faixa infravermelha (850-1000nm). A relação de absorvência de luz nestes dois comprimentos de onda correlaciona-se diretamente com a saturação de oxigênio nos capilares arteriais (MAHLE et al., 2009b). É importante que as hemoglobinas oxigenada e desoxigenada apresentem diferenças significativas na absorção de luz vermelha e infravermelha, porque estes dois comprimentos de onda penetram bem os tecidos (CHAN; CHAN; CHAN, 2013).

Pletismografia se fundamenta na emissão de um sinal pulsátil gerado no leito arterial, mostra a variação da absorção de luz da pulsação arterial transmitida em forma de onda. A razão entre as amplitudes pletismográfica das ondas vermelha e infravermelha é usada para determinar a saturação de oxigênio (ANNEEDEĞWAHLLGRANELLI, 2009; CHAN; CHAN; CHAN, 2013).

A capacidade da oximetria de pulso em detectar a saturação de oxigênio apenas do sangue arterial baseia-se no princípio de que a quantidade de luz vermelha e infravermelha absorvida varia com o ciclo cardíaco; como há um

aumento no volume sanguíneo arterial durante a sístole e uma diminuição do mesmo durante a diástole, em contraste, o volume sanguíneo venoso, bem como os volumes da pele, gordura, ossos, etc, permanecem constantes. Uma parte da luz que atravessa os tecidos sem ser absorvida atinge o fotodetector, e conseqüentemente, cria sinais estáveis e não-pulsáteis chamados de corrente direta ou corrente contínua (DC), o volume que aumenta com a sístole é conhecido como pulsátil e é chamado de corrente alternada (AC) conforme demonstra a Figura 4. Os oxímetros de pulso excluem a influência do sangue venoso e outros tecido estacionários da mensuração da saturação de oxigênio (CHAN; CHAN; CHAN, 2013).

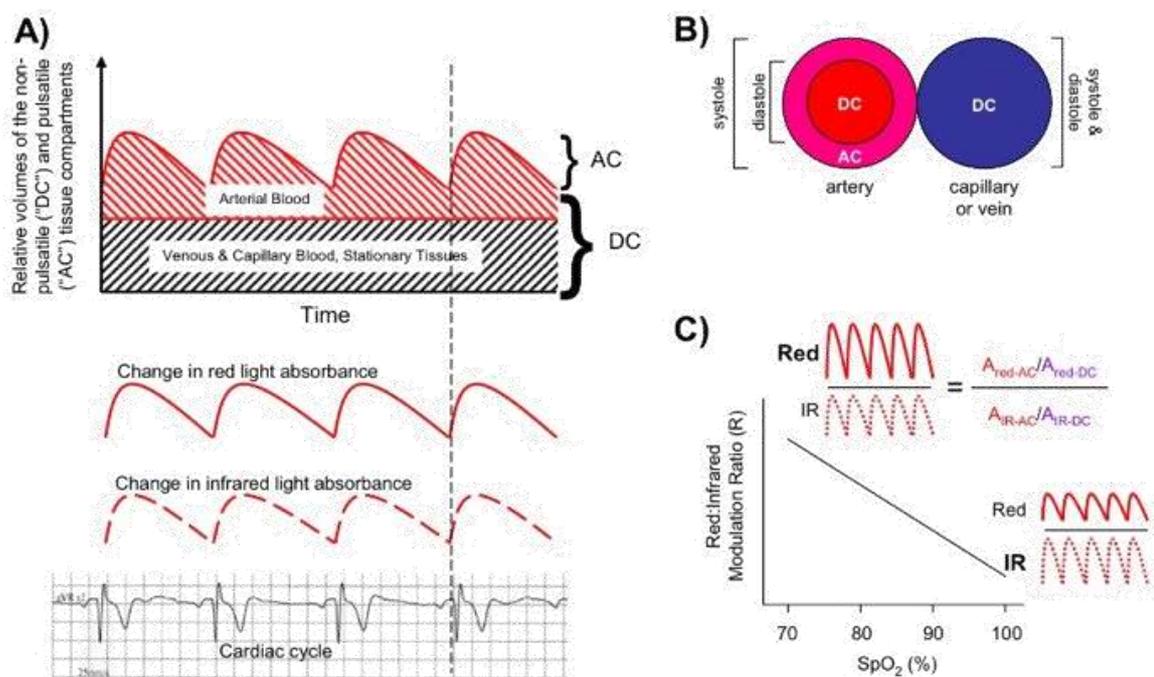


FIGURA 4 – DIAGRAMA ESQUEMÁTICO DA ABSORVÂNCIA DE LUZ POR UM OXÍMETRO DE PULSO. A) No início do ciclo cardíaco em uma pessoa saudável, o complexo QRS coincide com o aumento do volume de sangue arterial. A quantidade de luz infravermelha também sobe e cai no compartimento arterial com a sístole e a diástole, mostrando as correntes alternada (AC) e contínua (DC). B) Diagrama transversal de uma artéria e uma veia exibindo a AC e a DC nos vasos sanguíneos. C) Curva de calibração padrão de um oxímetro, mostrando a absorção de luz infravermelha relacionada a saturação, quanto menos luz infravermelha é absorvida maior é a saturação. (CHAN; CHAN; CHAN, 2013)

O oxímetro de pulso é constituído por um sensor caracterizado por um foto emissor composto de dois pequenos diodos emissores de luz (LEDs – light-emitting-diodes), um Led de luz vermelha e um Led de luz infravermelha que se alternam na emissão de luz caracterizando uma onda de comprimento de 660nm (luz vermelha) até 940nm (luz infravermelha). Na outra extremidade oposta do sensor existe um fotodetector que fará a leitura da intensidade da luz transmitida através do tecido após passar pelo leito vascular arterial pulsátil. Os resultados da mensuração do fotodetector são processados por um microprocessador e disponibilizado no visor do oxímetro (ANNEEDEĞWAHLLGRANELLI, 2009; B MOYLE, 1996; CHAN; CHAN; CHAN, 2013).

Características da tecnologia convencional do oxímetro de pulso (ANNEEDEĞWAHLLGRANELLI, 2009):

- Dois diodos de emissão de luz (LED) com diferentes ondas (vermelha e infravermelha);
- Emissão de luz através de um leito vascular cutâneo;
- Desoxihemoglobina absorve mais luz da faixa de 660 nm;
- Um fotodetector (oposto aos LEDs) mensura a intensidade da luz emitida em cada uma das faixas de onda;
- O fotodetector converte a luz em um sinal eletrônico para processamento;
- A saturação de oxigênio é derivada da relação entre a luz vermelha (660nm) e luz infravermelha (940nm) alcançada pelo detector;
- No entanto, outros tecidos, ossos, pele e vasos sanguíneos absorvem luz;
- Assim o oxímetro de pulso deve separar o componente não-pulsátil (venoso) do componente pulsátil (arterial);
- Utiliza o sistema duplo de feixe de onda para discriminar o componente não-pulsátil (venoso);

De Freitas, CPG. *Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana*

- O componente pulsátil (arterial) é então calculado no microprocessador e a relação é comparada com valores armazenados na curva de calibração na memória do equipamento;
- O valor da saturação de oxigênio aparece no display do oxímetro;
- O valor da saturação de oxigênio não é instantânea. Ele é uma média de 3 a 10 segundos para ajudar a reduzir o efeito de variações de pressão devido ao movimento do membro.

Limitações da tecnologia convencional do oxímetro de pulso (ANNEEDEĞWAHLLGRANELLI, 2009):

- Movimento do paciente, quando o paciente se movimenta o sangue venoso também se movimenta e o oxímetro de pulso pode confundir com o componente pulsátil assim a saturação de oxigênio do display é subestimada;
- A luz do ambiente (fototerapia e lâmpadas incandescentes podem afetar a acurácia da saturação);
- Pigmentação da pele (aumenta o número de saturações de oxigênio baixas);
- Baixa perfusão periférica;
- Ritmo cardíaco irregular;
- Temperatura corporal (extremidades frias e vasoconstrição contribuem para inacurácia).

2.5.1. NOVA GERAÇÃO DE OXIMETROS DE PULSO

De Freitas, CPG. *Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana*

Em 1989 uma nova tecnologia em oximetria vem sendo desenvolvida no intuito de melhorar a mensuração de pacientes em movimento e com baixa perfusão periférica. Desde 1994 essa nova geração de oxímetro esta disponível para comercialização e ganhando cada vez mais adeptos a tecnologia (ANNEEDEĞWAHLLGRANELLI, 2009).

Esses novos oxímetros utilizam algoritmos de processamento aperfeiçoados para reduzir a ocorrência de falsos resultados para pacientes com movimentação excessiva (CHAN; CHAN; CHAN, 2013).

2.5.2. SENSORES

Existem diversos tipos de sensores de oxímetro de pulso depende do local da mensuração (orelhas, dedos, testa, etc) e da idade do paciente (neonato, pediátrico ou adulto). Também existem os sensores descartáveis ou reutilizáveis.

Os sensores convencionais possuem o fotodetector diretamente em contato com a pele, isso o torna exposto ao ruído eletromagnético e a luz ambiente. Os sensores de nova geração (Low Noise Optical Probe – sensor óptico de baixo ruído) possuem o fotodetector embutido em uma cavidade e coberto por um adesivo adaptável que permite que a parte da polpa digital possa preenche-la durante o movimento sem alterar a leitura da saturação, além de torna-lo protegido do ruído eletromagnético e da luz ambiente. Também minimiza o efeito da movimentação venosa durante a movimentação do paciente (ANNEEDEĞWAHLLGRANELLI, 2009).

2.6. TRIAGEM NEONATAL DE CARDIOPATIAS CONGÊNITAS POR OXIMETRIA DE PULSO ARTERIAL

A triagem neonatal de CC por oximetria de pulso arterial é um método clinicamente bem estabelecido e preciso de teste objetivo para medições de saturação de oxigênio (BSCN; SCOTT; FOSS, 2015).

O objetivo das triagem neonatal de cardiopatias congênitas por oximetria de pulso arterial é identificar recém-nascidos assintomáticos com hipoxemia não visível, o que geralmente acontece por defeitos cardíacos estruturais complexos, que podem aumentar a morbidade e mortalidade neonatal com o fechamento do canal arterial ou outras alterações fisiológicas ao nascimento quando não detectadas precocemente (KEMPER et al., 2011), e vem sendo utilizada em conjunto com a avaliação física para uma maior eficácia no diagnóstico precoce das cardiopatias congênitas críticas (ANDREA; JO, [s.d.]; BRUNO; HAVRANEK, 2015; TIN; LAL, 2015).

Em adição ao exame físico, a oximetria de pulso, procedimento não invasivo, com baixo custo e com abordagem de triagem, pode ser realizada antes da alta da maternidade com uma sensibilidade de 76,5% e especificidade de 99,9% para ajudar no diagnóstico de recém-nascidos com CCC (ANDREA; JO, [s.d.]).

Triagem neonatal de CC por oximetria de pulso arterial é mais bem sucedido na identificação de sete lesões cardíacas primárias e cinco lesões cardíacas secundárias (tabela 1) (ANDREA; JO, [s.d.]; BRUNO; HAVRANEK, 2015; FILLIPPS; BUCCIARELLI, 2015).

TABELA	
ALVOS PARA TRIAGEM POR OPA	
ALVOS PRIMÁRIOS	ALVOS SECUNDÁRIOS
Síndrome hipoplásica de coração esquerdo	Coarctação da Aorta
Atresia Pulmonar	Interrupção do arco aórtico
Tetralogia de Fallot	Anomalia de Ebstein
Drenagem anômala total de veias pulmonares	Dupla via de saída de ventriculo direito
Transposição das Grandes Artérias	Ventrículo único
Atresia Tricúspide	
Truncus Arterial	

TABELA 1 – ALVOS PARA TRIAGEM POR OPA (BRUNO; HAVRANEK, 2015)

Diferentes metodologias para triagem com OPA vêm sendo descritas (DE-WAHL GRANELLI et al., 2009; EWER et al., 2012; FOUZAS; PRIFTIS; ANTHRACOPOULOS, 2011; JEGATHEESAN et al., 2013). Algumas incluem aferições pré- e pós-ductais da saturação de oxigênio (SatO₂), enquanto outras incluem apenas a SatO₂ pós-ductal. Elas variam, também, no momento proposto para aferição (variando entre 4 a 72 horas) (DE-WAHL GRANELLI et al., 2009; MEBERG et al., 2008; RIEDE et al., 2010; SENDELBACH et al., 2008) e nos pontos de corte da SatO₂ (entre 92% a 96%). Estas diferenças podem explicar a variação na sensibilidade (50% a 100%) e resultados falso-positivos (0,01% a 5,6%) reportados para a triagem de CCC com OPA.

Neste cenário, estudos das SatO₂ com grande número de neonatos sem CC pode ser de grande valor, pois a partir da normalidade pode-se definir melhores metodologias para triagem das CCC (JEGATHEESAN et al., 2013). Alguns estudos já demonstraram que a maioria dos recém-nascidos possuem SatO₂ maior ou igual a 95% (JEGATHEESAN et al., 2013). Entretanto, a totalidade dos mesmos foi realizada em países desenvolvidos.

Características dos indivíduos e do ambiente podem influenciar os resultados da OPA. Dentre as mais estudadas estão a cor da pele, a luz ambiental, a altitude, hemoglobinopatias e baixa perfusão periférica (RAVERT; DETWILER; DICKINSON, 2011; TRIVEDI et al., 1997; VILLANUEVA et al., 1999). Outros fatores como temperatura ambiente e umidade, podem influenciar indiretamente por modificar alguns dos fatores previamente descritos. Além disso, podem variar entre diferentes regiões (KUANG et al., 2003) e impactar nos resultados da OPA. Tal fato se torna ainda mais importante quando pequenas modificações na metodologia de triagem podem levar a uma grande diferença nos níveis de reteste necessários, tendo impacto no custo e tempo necessários (DE FREITAS; MOURATO, 2015; KOCHILAS et al., 2015).

2.7. ESCOLHENDO PROTOCOLO PARA TRIAGEM NEONATAL DE CARDIOPATIAS CONGÊNITAS COM OXIMETRIA DE PULSO

2.7.1. ALVOS PARA DIAGNÓSTICO

É preciso definir o alvo de triagem dentro do protocolo de escolha. Optar por triagem de todas as CC ao invés de apenas CCC pode diminuir a sensibilidade da sua triagem, nem todas as CC apresentam hipoxemia nas primeiras horas de vida. Por outro lado, se optar apenas por CCC como alvo o número de falsos positivos será elevado, mas será importante para detectar CC não-criticas que podem se tornar alvo secundário da triagem (NARAYEN et al., [s.d.]).

2.7.2. IDADE GESTACIONAL

A maioria dos estudos incluem somente recém-nascidos assintomáticos, não admitidos em unidades neonatais de cuidados intensivos (não utilizaram oxigênio), geralmente bebês pré-termos (≥ 34 semanas de idade gestacional) (NARAYEN et al., [s.d.]).

2.7.3. TEMPO PARA COLETA DA SATURAÇÃO

Vários estudos utilizam a coleta nas primeiras horas de vida e tiveram grande número de falsos positivos para CCC, porém há a possibilidade de detectar outras patologias significativas como CC não-critica, infecções e doenças pulmonares nos neonatos (NARAYEN et al., [s.d.]). A maioria dos estudos demonstram uma importante significância e um baixo número de falsos positivos quando a triagem é realizada com ≥ 24 horas de vida (NARAYEN et al., [s.d.]).

Ao determinar o momento da triagem é preciso levar em consideração a logística de cuidados perinatais da instituição e a taxa de hospitalização do binômio mãe-bebê (NARAYEN et al., [s.d.]).

Os RNs com CCC podem ter suas condições clínicas deterioradas nas primeiras 48 horas de vida, o ideal seria utilizar a triagem de CC por OPA logo após o parto. No entanto, há uma considerável variação nos níveis de saturação de oxigênio arterial no RN nas primeiras 24 horas de vida, o que leva a muitos RNs saudáveis apresentarem saturações abaixo de 95% (MAHLE et al., 2009a).

Triagem de RN para CC por OPA após 24 horas de vida reduz o número de resultados falsos-positivos (ANDREA; JO, [s.d.]).

Triagem antecipada com menos de 24 horas de vida pode levar a resultado falso-positivo porque a transição do padrão fetal para a vida extrauterina (organização da circulação neonatal e com estabelecimento dos níveis de saturação de oxigênio circulante) ainda não está concluída (KEMPER et al., 2011).

2.7.4. LOCAIS DE COLETA DA SATURAÇÃO

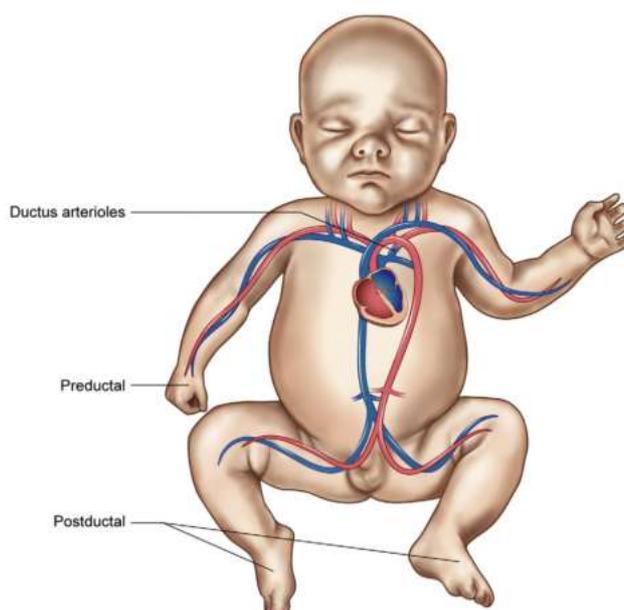


FIGURA 5 - Pré-ductal e pós-ductal circulação em recém-nascido (BSCN; SCOTT; FOSS, 2015).

De Freitas, CPG. *Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana*

Pré-ductal e pós-ductal ou somente pós-ductal? Todos os estudos mensuram pós-ductal e associam a CCC com predominância de shunts direita esquerda, permanência do canal arterial e estenose aórtica (NARAYEN et al., [s.d.]).

Para mensurar saturação de oxigênio usualmente coloca-se o sensor do oxímetro no membro superior direito para uma leitura pré-ductal (comumente na palma ou pulso da mão direita) e em seguida, coloca-se em qualquer um dos membros inferiores para uma leitura pós-ductal (na sola de um dos pés) (BSCN; SCOTT; FOSS, 2015), a Figura 5 mostra o que é chamado de circulação pré-ductal e circulação pós-ductal. Obter ambas mensurações é essencial para detecção de defeitos com shunt direita esquerda com dessaturação consequente de permanência de canal arterial que pode não ser detectada com mensuração pré-ductal somente por exemplo (FILLIPPS; BUCCIARELLI, 2015).

2.7.5. VALORES DE CORTE

A definição dos valores limiar são determinados pela sensibilidade e especificidade da ferramenta de triagem. Ao escolher o valor de corte, a taxa de falsos positivos deve ser contra balanceada com o risco de perder CCC, por isso vários limiares devem ser testados antes da definição do protocolo a seguir na instituição (NARAYEN et al., [s.d.]). A tabela 2 construída por Narayen et al (s.d.) mostra vários estudos realizados no mundo, mostrando protocolos utilizados, pontos de corte, sensibilidade e especificidade encontrados em cada um deles e ajuda a observar os pontos de corte com mais eficácia e efetividade para um programa de triagem de CC.

De Freitas, CPG. *Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana*

TABELA

AUTOR, ANO	N	DETEÇÃO PRÉNATAL	IDADE GESTACIONAL	LOCALIZAÇÃO DO SENSOR	PONTO DE CORTE	TEMPO TRIAGEM (H)	SENSIBILIDADE (%)	ESPECIFICIDADE (%)	FALSO POSITIVO (%)
HOKE, 2002	2876	17%	≥34 sem	Pré e pós	<92%; pré-pos >7%	24	69	99	1,8
RICHMOND, 2002	5626	10%	Todas	Pós	2x <95% ou 1x <95% e ≤95%	>2	25	99	1,0
KOPPEL, 2003	11281	45%	Todas	Pós	≤95%	>24	60	99,95	0,009
REICH, 2003	2114	33%	Todas, Menos UTI	Pré e pós	3x <95% Δ>3%	Antes da alta	-	99,8	0,04
ROSATI, 2005	5292	-	A termo	Pós	≤95%	>24	66,7	100	0,019
BAKR, 2005	5211	0%	Todos	Pré e pós	1z <90% 3x 90-94%	<alta	77	99,7	0,02
ARLETTAZ, 2006	3262	28%	≥35sem	Pós	1x <90% 2x 90-94%	6-12	100	99,6	0,4
RUANGRITNAMCHAI, 2007	1847	-	Todas	Pré e pós	1x <95%	24-48	98,5	96	0,05
MEBERG, 2008	50008	7%	Todos enfermaria	Pós	2x <95% 1x <95% com sintomas	<24	77,1	99,4	0,6
SENDELBACH, 2008	15233	80%	≥35sem	Pós	<96%	4	75	94	5,6
DE-WAHL GRANELLI, 2009	39821	3,3%	-	Pré e pós	-	<alta	82,7	97,9	0,17
RIEDE, 2010	41445	63%	A termo	Pós	2x <96%	24-72	77,8	99,9	0,1
TAUTZ, 2010	3364	10%	≥35sem	Pós	<90% 2x <90-94%	6-36	82	99,9	0,3
EWER, 2011	20055	50%	>34sem	Pré e pós	1x <95% ou Δ>2% com sintomas ou 2x <95% ou Δ 2%	<24	75	99,1	0,9
TURSKA-KMIEC, 2012	51698	38%	Todas com uti	Pós	2x <95%	2-24	78,9	99,9	0,026
KOCHILAS, 2013	7549	-	Todas	Pré e pós	1x <90% 3x 90-94% ou Δ>3%	≥24	100	99,9	0,07
SINGH, 2014	25859	76%	Todas enfermaria	Pré e pós	<95% ou Δ>2%	<24	60	99,2	0,8
ZUPPA, 2014	5750	82%	todas	Pós	2x <95%	48-72	-	99,9	0,05
BHOLA, 2014	18801	11%	>36sem	Pós	1x <90% ou 3x 90-95%	24-72	80	99,8	0,13
ZHAO, 2014	120707	8%	Todas	Pré e pós	1x <90% ou 2x 90-95% ou Δ>3%	6-72	83,6	99,7	0,3

TABELA 2 – PROTOCOLOS PARA TRIAGEM POR OPA MAIS UTILIZADOS (NARAYEN et al., [s.d.]

2.7.6. ESCOLHA DO OXÍMETRO DE PULSO

É recomendado o uso de oxímetros de pulso com liberação para uso em recém-nascidos, de nova geração para leituras em baixa perfusão periférica e tolerância a movimentação de membros (NARAYEN et al., [s.d.]).

Sensores precisam estar junto a pele e devem ser fixados como as recomendações do fabricante do equipamento para garantir leituras precisas. Pode-se optar por utilização de sensores descartáveis (uso único; custo elevado; redução do tempo de triagem) ou sensores reutilizáveis (necessária desinfecção entre um paciente e outro; custo reduzido; aumento do tempo de triagem). Não deve-se utilizar sensores ou clips para fixação adulto porque não mantem os fotoemissores em paralelo com o fotodetector, fornecendo assim, leituras imprecisas (ANDREA; JO, [s.d.]; KEMPER et al., 2011).

Existe padrões importantes a serem considerados na escolha do oxímetro de pulso para a triagem em RNs de CC mencionados por Cuzzi e Bradshaw (2011):

- Conhecer órgão de padronização e monitoramento de equipamentos médicos hospitalares para saber quais aparelhos certificados estão disponíveis no mercado nacional
- Ter um desempenho adequado sob circunstâncias normais e tolerante ao movimento de extremidades
- Utilizar sensores indicados para uso em extremidades neonatais e que não necessitem de métodos de fixação que afetem a integridade da pele do RN
- Obter mecanismos para garantir que apenas sensores adequados serão utilizados no equipamento.

2.7.7. CUSTO-EFETIVIDADE

Adicionar o teste de oximetria de pulso como complemento ao exame físico para triagem de CC em recém-nascidos amplia potencialmente o diagnóstico precoce de CCC, mas é preciso avaliar os benefícios em relação aos custos adicionais e ao uso eficaz do limitado recurso para cuidados de saúde (EWER et al., 2012).

Em relação ao custo deve-se levar em consideração o uso de sensor descartável ou reutilizável, adesivos para fixação de sensor, suplementos para desinfecção (sensor reutilizável) (KEMPER et al., 2011). Bruno e Havranek (2015) refere que o custo da OPA reduz para \$0,50 (R\$2,05) por recém-nascido ao se utilizar de sensores reutilizáveis.

Os custos da análise estão associados com o tipo de equipamento escolhido para utilizar (oxímetro + sensor), o número de nascimentos da instituição e do tempo envolvido para a realização da OPA (ANDREA; JO, [s.d.]).

A tabela 3 mostra a variação de custos de alguns estudos

TABELA

CUSTO /UNIDADE	(EWER et al., 2012)	(NARAYEN et al., [s.d.])	(BRUNO; HAVRANEK, 2015)	(KEMPER et al., 2011)
OPA (REAIS R\$)	£6,24 (R\$ 36,46)	\$ 3,83-\$5,10 (R\$15,71-R\$20,92)	\$6,28 (R\$ 25,76)	\$5-\$10 (R\$20,50-R\$41)

TABELA 3 – COMPARAÇÃO DE CUSTOS DE OXIMETRIAS (BRUNO; HAVRANEK, 2015; EWER et al., 2012; KEMPER et al., 2011; NARAYEN et al., [s.d.])

2.7.8. IMPACTO NO SERVIÇO DE ECOCARDIOGRAFIA

Existe a preocupação de uma possível carga de trabalho aumentada para os serviços de ecocardiograma e cardiologia pediátrica que confirmarão o diagnóstico positivo realizado pela triagem com OPA (NARAYEN et al., [s.d.]). Porém a introdução da triagem para CC em Recém-nascidos por OPA reduz o número de Ecocardiogramas desnecessário e de emergências (NARAYEN et al., [s.d.]).

Modelo de ecocardiograma para triagem de RN para CC também podem ser desenvolvidos com treinamento de Neonatologistas para obtenção de imagens ecocardiográficas que serão laudadas por ecocardiografistas através de telemedicina (ROBERTA DIDIER NUNES MOSER et al., 2014) facilitando a implantação de um programa de triagem.

2.7.9. TIME DE TRABALHO

Vários estudos referem um tempo máximo de 5 minutos e meio por triagem com OPA (NARAYEN et al., [s.d.]) e tempo mínimo de 1,6 minutos (ZHAO et al., 2014).

Segundo Narayen (s.d.) não foram necessários novos membros de enfermagem para a implementação da triagem.

No Brasil há uma sobrecarga burocrática além da assistencial para enfermeiras de alojamento conjunto (SOARES; GAIDZINSKI; CIRICO, 2010), porém não há estudos que relacionam o aumento da carga de trabalho com a adição de competência para a triagem de recém-nascidos para CC por OPA.

2.8. IMPLANTAÇÃO DA TRIAGEM PARA CARDIOPATIAS CONGÊNITAS EM RECÉM-NASCIDOS POR OXIMETRIA DE PULSO ARTERIAL

Para implementação de um programa de triagem de RN para CC por OPA ser bem sucedido e sustentável são necessários vários esforços colaborativos. O envolvimento multidisciplinar se torna indispensável para organização de um sistema de backup para ecocardiogramas e avaliação cardiológica após um resultado anormal. Sendo também importante o envolvimento da direção da instituição para cobertura dos ajustes financeiros necessários ao programa (BSCN; SCOTT; FOSS, 2015).

A realização da oximetria de pulso é uma das competências da enfermeira na avaliação dos sinais vitais. Essa habilidade torna imprescindível a participação deste profissional na realização da triagem em RN de CC por OPA. Por esta razão, as enfermeiras precisam ser vistas como participante fundamental no desenvolvimento do programa de triagem e na criação das diretrizes de prática que serão viáveis para implementação na prática assistencial (BSCN; SCOTT; FOSS, 2015).

Para um programa de triagem em RN para CC com OPA ser eficaz, deve haver programas de educação continuada estabelecido para médicos e enfermeiras da unidade neonatal e alojamento conjunto para que todos entendam o que envolve a triagem e quais suas funções a serem desempenhadas (BRUNO; HAVRANEK, 2015).

Bruno e Havranek (2015) referem passos importantes para sucesso na implantação de um programa de triagem em RN para CC por OPA:

- Usar o algoritmo selecionado e padronizado (protocolo)
- Usar suprimentos e equipamentos consistentes
- Triar todos RNs elegíveis ao protocolo
- Manter um programa de educação continuada
- Estabelecer um banco de dados para o programa
- Criar um link de acesso para a triagem
- Criar uma rotina para seguimento de triagens positivas
- Manter conexão com acompanhamento ambulatorial

2.8.1. O PAPEL DA ENFERMAGEM

Enfermeiras estão na vanguarda do desenvolvimento, aplicação e adaptação de protocolos baseados em evidências e algoritmos padronizados, guiando-nos ao desenvolvimento de novas tecnologias, envolvendo-se e reportando resultados, além de servir como facilitadoras entre os recursos assistenciais e a família do paciente (ANDREA; JO, [s.d.]).

No Brasil, o Ministério da saúde adota um modelo assistencial de atendimento para o binômio mãe-bebê denominado de alojamento conjunto, onde o RN sadio permanece 24 horas ao lado da mãe até sua alta hospitalar, permitindo aos pais receberem orientações, incentivar a amamentação e favorecer o vínculo entre os familiares (SOARES; GAIDZINSKI; CIRICO, 2010). A equipe de enfermagem dimensionada para a implantação de um alojamento conjunto numa unidade hospitalar pela legislação brasileira em vigor (Portaria do Ministério da Saúde nº 1016 de 26 de agosto de 1993) é de 1 enfermeira para 30 binômios e 1 técnica de enfermagem para 8 binômios (SOARES; GAIDZINSKI; CIRICO, 2010). Comumente esta rotina de trabalho é extenuante, cheia de procedimentos assistenciais (cuidados com o binômio mãe-bebê, orientações sobre aleitamento materno, coletas de exames laboratoriais, etc) e muita burocracia (encaminhamentos para programas de triagem como: testes do pezinho, da orelhinha, do olhinho; declaração de nascido vivo, etc) e requer do profissional grande habilidade em comunicação, disponibilidade, monitoramento, avaliação e postura de acolhimento o que demanda tempo e competência profissional (SOARES; GAIDZINSKI; CIRICO, 2010). A triagem de RN para CC por OPA chega como uma adição de competência, o que leva a um aumento na carga de trabalho, porém quando bem capacitada, essa equipe será a diferença entre um RN com CCC ter definido o seu acompanhamento; e um RN com CCC não diagnosticada na maternidade com uma alta hospitalar com desfecho devastador alguns dias após. A parceria com a equipe de enfermagem vai ser de grande importância para o desenvolvimento do programa com a absorção da competência sem causar grande impacto na carga de trabalho já altamente exigente (BSCN; SCOTT; FOSS, 2015).

Capacitação da equipe de enfermagem promove uma implementação exata e uma correta interpretação do protocolo de triagem de RN para CC por OPA definido pela instituição. Falhas nesse processo como incorreta leitura ou desvalorização do resultado leva a alta hospitalar de RNs que podem ser cardiopatas, mas não receberam adequada avaliação e definição de acompanhamento, podendo acarretar em desfechos devastadores (ANDREA; JO, [s.d.]; KOCHILAS et al., 2015).

Treinamento e educação continuada das enfermeiras é vital para assegurar a eficácia da triagem em RN para CC por OPA, especialmente em maternidades de baixa complexidade, onde os RNs parecem ter o maior benefício do programa. O

sucesso da implantação esta diretamente ligado a educação da equipe dentro de um protocolo estruturado e com a utilização de um equipamento de oximetria especificamente escolhido para o público alvo (ANDREA; JO, [s.d.]).

2.8.2. EFICAZ COLETA DE DADOS

Sugestões para uma pratica eficaz em leituras de OPA para triagem de CC são abordadas por Andrea (s.d.):

- Os fotoemissores (luz vermelha e luz infravermelha) devem ficar em paralelo com o fotodetector e fixo com o envoltório recomendado pelo fabricante do equipamento (adesivo específico, faixa de silicone, etc);
- O membro a ser feita a leitura de OPA deve estar aquecido e bem perfundido;
- Lâmpadas de fototerapia, luzes fluorescentes ou outras luzes intensas podem afetar a precisão da leitura. Deve-se então cobrir o membro com o sensor fixo com um material opaco (lençol, campo cirúrgico, etc) minimizando leituras imprecisas;
- Sangue seco no membro a ser feita a leitura pode levar a leituras imprecisas, deve-se limpar a pele do RN e seca-la antes de colocar o sensor. Colorações da pele não afetará a leitura.

Movimentos excessivos e barulho podem produzir leituras incorretas (KEMPER et al., 2011), portanto deve-se utilizar estratégias para acalmar o RN antes da mensuração da OPA. Andrea (S.d.) refere colocar o RN ao seio materno, a amamentação irá acalma-lo e não irá interferi na leitura. Verificar se o RN está aquecido (ANDREA; JO, [s.d.]), pois ambientes frios podem causar vasoconstricção periférica o que interfere na perfusão do membro, dificultando uma correta leitura da OPA.

Por isso torna-se cada vez mais importante conhecer o comportamento das variações das saturações de oxigênio nos neonatos saudáveis, para aperfeiçoar

cada vez mais os processadores dos oxímetros e conseqüentemente os programas de triagem de RNs para CC por OPA (JEGATHEESAN et al., 2013).

2.8.3. LIMITAÇÕES

É importante salientar que a triagem de RN para CC por OPA reduz a ausência diagnóstico de CCC na maternidade, mas não leva a 100% de detecção (NARAYEN et al., [s.d.]).

A triagem não exclui todos os tipos de CCC e outras lesões cardíacas congênitas, já que a sensibilidade da triagem em média é 76,01% (comparação entre os 20 estudos na tabela), aproximadamente 25% dos neonatos com CCC não serão detectados com a OPA, portanto a equipe precisa estar bem capacitada também na avaliação clínica para que os pacientes com falso-negativos não tenham características clínicas ignoradas (BRUNO; HAVRANEK, 2015).

As características das CCC que não são detectadas são distintas. Incluem defeitos nem sempre dependentes de um canal arterial, ou seja, sem mistura dos sangues arterial e venoso, se hipoxemia em ar ambiente, portanto com níveis de saturação de oxigênio normais (BRUNO; HAVRANEK, 2015).

Bruno e Havranek (2015) listam CC que podem não ser detectadas na triagem em RN por OPA em ordem de maior frequência:

- Coarctação da Aorta
- Estenose Pulmonar
- Tetralogia de Fallot
- Comunicação Interventricular
- Comunicação Interatrial
- Permanência do Canal Aterial
- Canal Atrioventricular
- Interrupção do Arco Aórtico
- Dupla Via de Saída de Ventrículo Direito
- Ventrículo Único
- Truncus Arteriosos

De Freitas, CPG. *Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana*

- Drenagem Anômala Total de Veias Pulmonares
- Estenose Aórtica

Outras condições patológicas podem ser responsáveis por cianose e baixa oximetria, como depressão neurológica induzida por hipoventilação, hemoglobinopatias, por dificuldade da hemoglobina carrear o oxigênio, erros inatos do metabolismo, etc (FILLIPPS; BUCCIARELLI, 2015).

De Freitas, CPG. Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana

REFERÊNCIAS

3. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- AMORIM, L. F. P. et al. Presentation of congenital heart disease diagnosed at birth: analysis of 29,770 newborn infants. **Jornal de Pediatria**, v. 84, n. 1, p. 83–90, 18 jan. 2008.
- ANDREA, J.; JO, J. Implications of Using Pulse Oximetry to Screen for Critical Congenital Heart Disease in Newborns. [s.d.].
- ANNEEDEĞWAHLLGRANELLI, B. Evaluation of a potential tool for early detection of critical congenital heart disease. 2009.
- B MOYLE, J. T. Uses and abuses of pulse oximetry. **Archives of Disease in Childhood**, v. 74, p. 77–80, 1996.
- BRUNEAU, B. G. The developmental genetics of congenital heart disease. **Nature**, v. 451, n. 7181, p. 943–8, 21 fev. 2008.
- BRUNO, C. J.; HAVRANEK, T. Screening for critical congenital heart disease in newborns. **Advances in Pediatrics**, v. 62, p. 211–226, 2015.
- BSCN, S. A.; SCOTT, S. D.; FOSS, K. Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease: Bringing Evidence Into Practice. **Journal of Pediatric Nursing**, v. 30, p. 591–597, 2015.
- CHAN, E. D.; CHAN, M. M.; CHAN, M. M. Pulse oximetry: Understanding its basic principles facilitates appreciation of its limitations. **Respiratory Medicine**, v. 107, p. 789–799, 2013.
- CROTI, ULISSES; MATTOS, SANDRA; JUNIOR, VALDESTER; AIELLO, VERA; MOREIRA, V. **Cardiologia e Cirurgia Cardiovascular Pediátrica**. 2ª edição ed. São Paulo: [s.n.].
- DE FREITAS, C. P. G.; MOURATO, F. A. Comparing Retesting Rates Between Different Screening Methods for Critical Congenital Heart Disease: A Case from Northeast Brazil. **Pediatric Cardiology**, v. 36, n. 6, p. 1312–1313, 2015.
- DE-WAHL GRANELLI, A. et al. Impact of pulse oximetry screening on the detection of duct dependent congenital heart disease: a Swedish prospective screening study in 39 821 newborns. **Bmj**, v. 338, n. jan08 2, p. a3037–a3037, 8 jan. 2009.
- EWER, A K. et al. Pulse oximetry as a screening test for congenital heart defects in

De Freitas, CPG. *Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana*

newborn infants: a test accuracy study with evaluation of acceptability and cost-effectiveness. **Health technology assessment (Winchester, England)**, v. 16, n. 2, p. v–xiii, 1–184, jan. 2012.

FILLIPPS, D. J.; BUCCIARELLI, R. L. Cardiac Evaluation of the Newborn. **Pediatric Clinics of NA**, v. 62, p. 471–489, 2015.

FOUZAS, S.; PRIFTIS, K. N.; ANTHRACOPOULOS, M. B. Pulse Oximetry in Pediatric Practice. **Pediatrics**, v. 128, n. 4, p. 740–752, 2011.

GRIEBSCH, I. et al. Comparing the clinical and economic effects of clinical examination, pulse oximetry, and echocardiography in newborn screening for congenital heart defects: a probabilistic cost-effectiveness model and value of information analysis. **International journal of technology assessment in health care**, v. 23, n. 2, p. 192–204, jan. 2007.

HAROLD, J. G. Screening for Critical Congenital Heart Disease in Newborns. **Circulation**, v. 130, p. 79–81, 2014.

HOCKENBERRY, M. **Wong's Fundamentos Enfermagem Pediátrica**. [s.l.] Elsevier Brasil, 2011.

HOFFMAN, J. I. E. It is time for routine neonatal screening by pulse oximetry. **Neonatology**, v. 99, n. 1, p. 1–9, jan. 2011.

JEGATHEESAN, P. et al. Oxygen saturation nomogram in newborns screened for critical congenital heart disease. **Pediatrics**, 2013.

KEMPER, A. R. et al. Strategies for implementing screening for critical congenital heart disease. **Pediatrics**, v. 128, n. 5, p. e1259–67, nov. 2011.

KOCHILAS, L. K. et al. A Comparison of Retesting Rates Using Alternative Testing Algorithms in the Pilot Implementation of Critical Congenital Heart Disease Screening in Minnesota. **Pediatric Cardiology**, v. 36, n. 3, p. 550–554, 2015.

KUANG, T. H. Y. et al. *Mathematical Biology*. v. 506, p. 489–506, 2003.

MAHLE, W. T. et al. Role of pulse oximetry in examining newborns for congenital heart disease: a scientific statement from the AHA and AAP. **Pediatrics**, v. 124, n. 2, p. 823–36, ago. 2009a.

MAHLE, W. T. et al. Role of pulse oximetry in examining newborns for congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association and American Academy of Pediatrics. **Circulation**, v. 120, n. 5, p. 447–58, 4 ago. 2009b.

MEBERG, A. et al. First Day of Life Pulse Oximetry Screening to Detect Congenital

De Freitas, CPG. *Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana*

Heart Defects. **Journal of Pediatrics**, v. 152, n. 6, p. 761–765, 2008.

NARAYEN, I. C. et al. Aspects of pulse oximetry screening for critical congenital heart defects: when, how and why? [s.d.].

RAVERT, P.; DETWILER, T. L.; DICKINSON, J. K. Mean oxygen saturation in well neonates at altitudes between 4498 and 8150 feet. **Advances in neonatal care : official journal of the National Association of Neonatal Nurses**, v. 11, n. 6, p. 412–7, 2011.

RECIFE, S. S. M. Mattos SS Fisiologia da circulação fetal Fisiologia da Circulação Fetal e Diagnóstico das Alterações Funcionais do Coração do Feto. **Arq Bras Cardiol**, v. 69, n. 3, 1997.

RIEDE, F. T. et al. Effectiveness of neonatal pulse oximetry screening for detection of critical congenital heart disease in daily clinical routine--results from a prospective multicenter study. **European journal of pediatrics**, v. 169, n. 8, p. 975–81, ago. 2010.

ROBERTA DIDIER NUNES MOSER, L. et al. Relato de Experiência @BULLET Experience Report NOVO MODELO DE TELETRIAGEM DAS CARDIOPATIAS CONGÊNITAS Tele-screening New Model of Congenital Heart Disease. v. 3, n. 1, p. 229–231, 2014.

SENDELBACH, D. M. et al. Pulse oximetry screening at 4 hours of age to detect critical congenital heart defects. **Pediatrics**, v. 122, n. 4, p. e815–e820, 2008.

SOARES, A.; GAIDZINSKI, R.; CIRICO, M. Identificação das intervenções de enfermagem no Sistema de Alojamento Conjunto. **Rev esc enferm USP**, 2010.

STEINHORN, R. H. Evaluation and management of the cyanotic neonate. [s.d.].

TIN, W.; LAL, M. Principles of pulse oximetry and its clinical application in neonatal medicine. **Seminars in Fetal and Neonatal Medicine**, v. 20, p. 192–197, 2015.

TRIVEDI, N. S. et al. Effects of motion, ambient light, and hypoperfusion on pulse oximeter function. **Journal of Clinical Anesthesia**, v. 9, n. 3, p. 179–183, 1997.

VILLANUEVA, R. et al. Effect of peripheral perfusion on accuracy of pulse oximetry in children. **Journal of Clinical Anesthesia**, v. 11, n. 4, p. 317–322, 1999.

ZHAO, Q. et al. Pulse oximetry with clinical assessment to screen for congenital heart disease in neonates in China: a prospective study. **The Lancet**, v. 384, n. 9945, p. 747–754, 2014.

De Freitas, CPG. Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana

OBJETIVOS

4. OBJETIVOS

4.1. GERAL

Determinar nomogramas para saturação de oxigênio de neonatos triados para cardiopatias congênitas na população paraibana.

4.2. ESPECÍFICOS

- Estabelecer diferenças entre os protocolos de triagem de cardiopatias congênitas em recém-nascidos por oximetria de pulso arterial no mundo.

De Freitas, CPG. Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana

PUBLICAÇÕES

De Freitas, CPG. Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana

CAPÍTULO I

5. PUBLICAÇÕES

5.1. CAPÍTULO I – Nomograma das Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas

05-Feb-2016

Dear Mrs. de Freitas:

A manuscript titled Nomograms from 44647 oxygen saturations from neonates screened for congenital heart disease in Northeast Brazil. (fetalneonatal-2016-310654) has been submitted by Mrs. Carolina de Freitas to Archives of Disease in Childhood.

You are listed as a co-author for this manuscript. The online peer-review system, ScholarOne Manuscripts, automatically creates a user account for you. Your USER ID and PASSWORD for your account is as follows:

Site URL: <https://mc.manuscriptcentral.com/adc>

USER ID: carol.circor@gmail.com

PASSWORD: For security reasons your password is not contained in this email. To set your password click the link below

https://mc.manuscriptcentral.com/adc?URL_MASK=57e7530bb12e4828be94f1c4533a2a4f

You can use the above USER ID and PASSWORD (once set) to log in to the site and check the status of papers you have authored/co-authored. Please log in to <https://mc.manuscriptcentral.com/adc> to update your account information via the edit account tab at the top right.

Thank you for your participation

De Freitas, CPG. *Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana*

Sincerely,

Archives of Disease in Childhood Editorial Office

De Freitas, CPG. *Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana*

Title Page:

Title: Nomograms from 44647 oxygen saturations from neonates screened for congenital heart disease in Northeast Brazil.

Short Title: Nomograms for neonatal pulse oximetry.

Authors:

- Carolina Paim Gomes de Freitas^{1,2}
- Felipe Alves Mourato^{1,2}
- Cícera Rocha dos Santos¹
- Renata Grigorio Silva Gomes^{1,2}
- Cláudio Teixeira Regis¹
- Juliana Sousa Soares Araújo^{1,2}
- Fernanda Cruz de Lira Albuquerque¹
- José Luiz de Lima filho²
- Sandra S Mattos^{1,2}

Institutions: 1-Círculo do Coração de Pernambuco; 2-Laboratório de Imunopatologia Keizo Asami.

Correspondence author: Felipe Alves Mourato. Adress: Av. Caxangá, nº125. Apto 203-C. Madalena, Recife, Pernambuco. CEP: 50720-000. E-mail: felipe.a.mourato@gmail.com.

De Freitas, CPG. *Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana*

Summary:

Objective: to describe and analyze results from nomograms derived from pulse oximetry saturations from newborns screened for critical congenital heart disease in a state from Northeast Brazil.

Methods: asymptomatic newborns with gestational age equal or above 34 weeks were screened for critical congenital heart disease with physical examination and pulse oximetry. Twenty health centers were included. The results from pre and post-ductal saturations were compared between different groups.

Results: 44647 newborns screened for critical congenital heart disease were analyzed. The mean for preductal saturation was 97.37% and for post-ductal saturation was 97.44%. Statistical differences were encountered between pre and postductal saturations in almost all groups. Preterm neonates had lower saturations when compared with term neonates ($p < 0.001$).

Conclusion: nomograms for pre and post-ductal saturations, and differences between them, were described in 44647 neonates from Northeast Brazil. These nomograms can be utilized to optimize screening criteria for critical congenital heart disease.

Key-words: critical congenital heart disease; oxygen saturation nomogram; pulse oximetry screening; universal screening.

Text:

Introduction:

Congenital heart disease (CHD) affects 8 in 1000 newborn babies ⁽¹⁾ being one of the main causes of neonatal morbidity and mortality ⁽²⁾. Close to 30% of them will need surgical intervention in the first year of life, some as early as the first few days. The latter have the, so-called, critical congenital heart defects (CCHD).

Delayed diagnosis of CCHD leads to high mortality and morbidity, besides increasing hospital costs per patient ⁽³⁾. However, physical examination alone fails to identify 30 to 50% of CCHD before neonatal discharge ⁽⁴⁾. Thus, since 2011, arterial pulse oximetry (APO) has been proposed as an additional screening method for CCHD ⁽⁵⁻⁶⁾. But different APO screening methodologies have been described ⁽⁷⁻¹⁰⁾. Some include measurements of both pre and post-ductal oxygen saturations (O₂-sat) while others use only post-ductal measurements ⁽¹¹⁾. They also differ on proposed performance timing (varying between 4 to 72 hours)^(9, 12-15) and O₂-sat cut-off points (from 92% to 96%). These methodological differences may explain the different sensitivity (50% to 100%) and false-positive results (0.01% to 5.6%) reported with APO screening for congenital heart disease ⁽⁷⁾.

Within this scenario, reporting on normal O₂-sat values from large datasets of children screened for CCHD can be of great value ⁽⁷⁾. Some studies have already shown that the majority of healthy newborn babies present saturations higher than $\geq 95\%$. However, there have been differences regarding which presents higher value ⁽⁷⁾. Until now, no O₂-sat normogram for CCHD screening in developing regions has been reported. Therefore, the present study aims to describe nomograms from

healthy neonates screened for congenital heart disease with APO, from a Brazilian northeastern State.

Methods:

Screening program: a screening program for CCHD with APO was established in 2012 in 13 units from a northeastern Brazilian State. In 2014, the program was expanded to 20 units. Local teams were trained to perform APO by skilled nurses. Neonates with suspected CCHD were further evaluated and managed with the support of pediatric cardiologists, via telemedicine, as reported elsewhere ^(16,17).

Population undergoing APO screening: asymptomatic neonates with gestational age ≥ 34 weeks admitted to general neonatal wards.

Screening method: all neonates underwent screening with APO and a focused cardiovascular examination. Both were performed after 24h of life. Trained nurses obtained pre and post-ductal O₂-sat in a sequential manner. Values were recorded on specific sheets and then uploaded to an online computer system. The equipment used had specific re-usable neonatal sensors (PM60, Mindray, Shenzhen, China). Sensors were placed in a right-hand finger for pre-ductal O₂-sat and in a foot toe for post-ductal O₂-sat. Screening was considered negative for CCHD when pre and post ductal saturations were $\geq 95\%$ or the difference between them were $\leq 2\%$. Physical examination was performed by neonatologists and was considered positive in the presence of cyanosis, murmur or pulse alterations. All positive cases (physical exam and APO) were submitted to a screening echocardiogram by neonatologists under cardiology supervision, via telemedicine ⁽¹⁷⁾, and those with abnormal or inconclusive studies were referred to full evaluation by a pediatric cardiologist.

Data used: O₂-sat from all centers between Jan 2013 and 2014. The year 2012 was excluded from the analysis due to the elevated number of false positive APO tests, which reflected not only the learning curve of local teams but also the fact that the initial APO equipment was inadequate for the small neonatal fingers. Throughout that year, re-training sessions and equipment changes occurred in all Units. Also excluded from the analysis were cases missing one of the following information: pre-ductal O₂-sat, post-ductal O₂-sat, first minute Apgar score, fifth minute Apgar score, gestational age, gender and time of APO test performance. Finally, all neonates with abnormal physical examination were excluded.

Data analysis: pre-ductal O₂-sat distribution, post-ductal O₂-sat distribution and their differences were summarized in means and medians. The mean, medians and percentiles for first and fifth minute Apgar scores, gender, gestational age and moment of APO test were calculated. As O₂-sat do not follow a normal distribution, non-parametric tests were used. Pre and post ductal O₂-sat were compared in different groups using the Mann-Whitney test. Within each group the pre and post ductal O₂-sat were compared using the [Wilcoxon](#) test; and the Kriskal-Walis was used for multiple groups. The statistical analysis was performed with the MedCalc Statistical Software version 15.2.1 (MedCalc Software bvba, Ostend, Belgium). A p-value <0.05 was considered statistically significant.

Results:

From 53,680 neonates, 44,647 fulfilled all enrollment criteria. They were included in the study. The mean pre-and post-ductal O₂-sat were respectively 97.37 % (CI: 97.36% to 97.39%) and 97.44% (IC: 97.42% to 97.45%). Pre-ductal O₂-sat were lower ($p < 0.0001$) than post-ductal ones. The median for both tests was 97%. At least 99.5% from the screened neonates presented O₂-sat ≥ 96 %. The mean difference

between pre-and post-ductal O₂-sat was -0.062 (IC: -0.072 to -0.051), with at least 99.5% of all neonates presenting a difference of $\leq 4\%$ and median of 0. Figures 1A and 1B summarize these results. Figure 2 shows the pre-and post-ductal O₂-sat percentiles for gestational age. Table 1 shows pre-and post-ductal O₂-sat values and the differences between them divided by age groups. There were no statistically significant differences between groups according to gender or first and fifth minute Apgar scores. Preterm babies had lower pre and post-ductal O₂-sat than term ones ($p < 0.0001$). In the majority of the cases, there were always statistically significant pre- and post-ductal O₂-sat differences, with the exception of some Apgar groups. Nonetheless, this fact can be explained by the small size of the sample in these groups. The majority of neonates were screened after 24 hours of birth (65.54%), with 26.70% having the tests performed after 48 hours and 7.76% before the recommended 24 hours. Table 2 demonstrates the comparison between O₂-sat and the timing of performance. There were significant pre- and post-ductal O₂-sat differences within each group, similar to what is shown in table 1. Besides that, the analysis of multiple groups demonstrated significant differences in all cases. Three neonates were screened with age less than 34 weeks.

Discussion:

This large neonatal dataset from a developing region demonstrated pre- and post-ductal O₂-sat means of, respectively, 97.37% (CI: 97.36% to 97.39%) and 97.44% (CI: 97.42% to 97.47%). These values are in accordance with some previous studies and slightly lower than others ^(7, 18, 19). Despite of some methodological differences among studies, this report supports the findings that the majority of neonates, born in different parts of the World, present with O₂-sat $\geq 95\%$ after 24 hours of birth.

As for pre and post-ductal O₂-sat differences, the present study demonstrated a mean of -0.062 (CI: -0.072 a -0.051), with at least 99.5% of all neonates showing $\leq 4\%$ differences. These findings go against some APO screening protocols ^(9,10), which consider a 3% difference as an abnormal result. If other studies confirm our findings, changes in screening parameters could enhance test accuracy and diminish the number of unnecessary re-testing ⁽²⁰⁾. The post-ductal O₂-sat were only slightly higher, but with statistic significant differences ($p < 0.001$) in nearly all groups. It had been previously demonstrated that,, in the first few hours after birth ^(18, 21, 22), pre-ductal O₂-sat are higher then post-ductal one; however these difference were not demonstrated after 24 hours.

Higher post-ductal O₂-sat after 24 hours has been demonstrated in another study ⁽⁷⁾. In that study pre and post-ductal APO tests were done simultaneously. In our methodology, however, the test was done sequentially; but we did find similar results. We believe that, in the face of the expressive number of cases in our sample, this is a true finding, which may be harder to detect in smaller groups. As previously suggested by others ⁽⁷⁾, we feel that further discussions about these findings are important to better understand the underlying physiology and optimize the screening for CCHD. In regards to gestational age, we found that preterm neonates had lower pre and post-ductal O₂-sat. Other studies confirm these findings both at the first five minutes afterlife ⁽²³⁾ as well at approximately 24h later ⁽⁷⁾. In spite of the significant statistical differences encountered, the saturation levels are very close, making it improbable that such findings will have any impact in the establishment of cut-off screening points for CCHD.

The Apgar score was initially described in 1953 and since then, it has been one of the most utilized methods to evaluate neonates immediately after birth. In summary,

it consists of the evaluation of 10 neonatal parameters, each receiving a score of 0 to 2, to a maximal score of 10. The evaluation is performed at minutes one and five of life. The score serves, mainly, to identify those neonates who require immediate special care and low scores have been largely associated to increased neonatal mortality ⁽²⁴⁾. Because of that, we hypothesized that the Apgar score could be related to APO O2-sat. However, as demonstrated by the results, there were no significant differences among groups. We could find no other study correlating Apgar scores with APO tests.

The timing of APO screening also influences the level of obtained O2-sat and the number of false-positive results ⁽⁵⁾. In the present study, it was demonstrated that besides differences between pre and post-duct saturations, there are differences between O2-sat obtained at different times.

The presentation of O2-sat normograms, obtained from large datasets, is important to further refine the methodology and results from APO screening for CCHD. This study generated nomograms from neonates screened in a developing country, an exclusive data in the medical literature until now. A right-upper to lower limb difference in O2-sat $\leq 4\%$ was observed in over 95% of healthy neonates. It also demonstrated, for the first time, that there is no correlation between Apgar scores and O2-sat.

"What is already known on this topic"

- The pulse oximetry can be used in the screening of congenital heart disease;
- Nomograms for oxygen saturation in neonates were established in development countries;
- Some variables can modify the values of pulse oximetry (skin colour, altitude, local temperature, etc).

"What this study adds"

- The nomograms of oxygen saturation in underdevelopment countries are similar to the development countries;
- A bigger difference between pre and pos-ductal saturations can be considered normal;
- No correlation between Apgar scores at birth and oxygen saturations.

References

1. Christianson A, Howson CP, Modell B. *March of Dimes: Global Report on Birth Defects, the Hidden Toll of Dying and Disabled Children*. White Plains, New York. 2009.
2. Liu S, Liu J, Tang J, Ji J, Chen J, Liu C. Environmental Risk Factors for Congenital Heart Disease in the Shandong Peninsula, China: A Hospital-based Case–Control Study. *J Epidemiol*. 2009;19(3):122–30.
3. Anderson BR, Ciarleglio AJ, Hayes DA, Quaegebeur JM, Vincent JA, Bacha EA. Earlier arterial switch operation improves outcomes and reduces costs for neonates with transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol*. 2014;63:481–7.
4. Hoffman JIE. It is time for routine neonatal screening by pulse oximetry. *Neonatology*. 2011 Jan;99(1):1–9.
5. Mahle WT, Newburger JW, Matherne GP, Smith FC, Hoke TR, Koppel R, et al. Role of pulse oximetry in examining newborns for congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association and American Academy of Pediatrics. *Circulation*. 2009 Aug 4;120(5):447–58.
6. Thangaratinam S, Brown K, Zamora J, Khan KS, Ewer AK. Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects in asymptomatic newborn babies: A systematic review and meta-analysis. *The Lancet*. 2012. p. 2459–64.
7. Jegatheesan P, Song D, Angell C, Devarajan K, Govindaswami B. Oxygen Saturation Nomogram in Newborns Screened for Critical Congenital Heart Disease. *Pediatrics*. 2013;131:e1803–10.

De Freitas, CPG. *Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana*

8. Fouzas S, Priftis KN, Anthracopoulos MB. Pulse Oximetry in Pediatric Practice. PEDIATRICS. 2011. p. 740–52.
9. de-Wahl Granelli a., Wennergren M, Sandberg K, Mellander M, Bejlum C, Inganas L, et al. Impact of pulse oximetry screening on the detection of duct dependent congenital heart disease: a Swedish prospective screening study in 39 821 newborns. Bmj. 2009 Jan 8;338(jan08 2):a3037–a3037.
10. Ewer AK, Middleton LJ, Furnston AT, Bhojar A, Daniels JP, Thangaratinam S, et al. Pulse oximetry screening for congenital heart defects in newborn infants (PulseOx): a test accuracy study. Lancet. 2011 Aug 27;378(9793):785–94.
11. Garg LF, Van Naarden Braun K, Knapp MM, Anderson TM, Koppel RI, Hirsch D, et al. Results from the New Jersey statewide critical congenital heart defects screening program. Pediatrics. 2013;132:e314–23.
12. Koppel RI, Druschel CM, Carter T, Goldberg BE, Mehta PN, Talwar R, et al. Effectiveness of pulse oximetry screening for congenital heart disease in asymptomatic newborns. Pediatrics. 2003;111(3):451–5.
13. Sendelbach DM, Jackson GL, Lai SS, Fixler DE, Stehel EK, Engle WD. Pulse oximetry screening at 4 hours of age to detect critical congenital heart defects. Pediatrics. 2008;122(4):e815–20.
14. Riede FT, Wörner C, Dähnert I, Möckel A, Kostelka M, Schneider P. Effectiveness of neonatal pulse oximetry screening for detection of critical congenital heart disease in daily clinical routine--results from a prospective multicenter study. Eur J Pediatr. 2010 Aug;169(8):975–81.

15. Meberg A, Brüggmann-Pieper S, Due R, Eskedal L, Fagerli I, Farstad T, et al. First Day of Life Pulse Oximetry Screening to Detect Congenital Heart Defects. *J Pediatr.* 2008;152(6):761–5.
16. Moser LRDN, Diogenes TCP, De Souza VOP, De Oliveira ARF, Mourato FA, Mattos SDS. NOVO MODELO DE TELETRIAGEM DAS CARDIOPATIAS CONGÊNITAS. *J Bras TeleSaúde.* 2014 Mar 1;3(1).
17. Moser L, Diogenes T, Mourato F, Mattos S. Learning echocardiography and changing realities through telemedicine. *Med Educ.* 2014;48(11):1125–6.
18. Dimich I, Singh PP, Adell A, Hendler M, Sonnenklar N, Jhaveri M. Evaluation of oxygen saturation monitoring by pulse oximetry in neonates in the delivery system. *Can J Anaesth.* 1991;38(8):985–8.
19. Hoke TR, Donohue PK, Bawa PK, Mitchell RD, Pathak A, Rowe PC, et al. Oxygen saturation as a screening test for critical congenital heart disease: A preliminary study. *Pediatr Cardiol.* 2002;23(4):403–9.
20. Kochilas LK, Menk JS, Saarinen A, Gaviglio A, Lohr JL. A Comparison of Retesting Rates Using Alternative Testing Algorithms in the Pilot Implementation of Critical Congenital Heart Disease Screening in Minnesota. *Pediatr Cardiol.* 2014;36:550–4.
21. Rüegger C, Bucher HU, Mieth RA. Pulse oximetry in the newborn: is the left hand pre- or post-ductal? *BMC Pediatr.* 2010;10:35.
22. Mariani G, Dik PB, Ezquer A, Aguirre A, Esteban ML, Perez C, et al. Pre-ductal and Post-ductal O₂ Saturation in Healthy Term Neonates after Birth. *J Pediatr.* 2007;150(4):418–21.
23. Kamlin COF, O'Donnell CPF, Davis PG, Morley CJ. Oxygen saturation in healthy infants immediately after birth. *J Pediatr.* 2006;148(5):585–9.

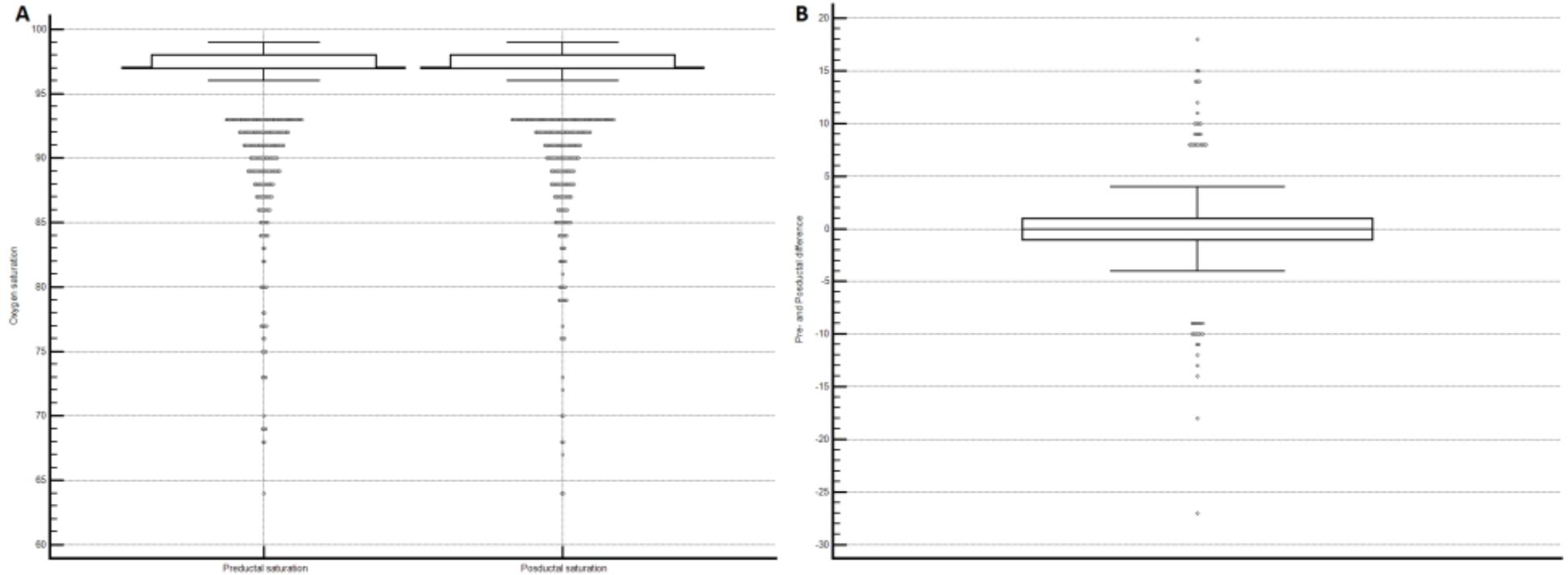
De Freitas, CPG. *Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas.na população paraibana*

24. Iliodromiti S, Mackay DF, Smith GCS, Pell JP, Nelson SM. Apgar score and the risk of cause-specific infant mortality: a population-based cohort study. *Lancet.* 2014;384(9956):1749–55.

De Freitas, CPG. Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana

Legends to figures:

Figure 1: Box diagram of the pre-ductal saturation, post-ductal saturation and the difference between them.



Legend: A- Nomograms of pre and post-ductal oxygen saturation in asymptomatic neonates. B- Nomogram of the pre and post-ductal saturation difference. The boxes represent the interquartile range of the percentiles 25 and 75. The lines that cross the boxes represent the median. The dots represent measurements of outliers (collection or typo). The "mustache wires" represent the values 1.5 times the interquartile range.

Figure 2: Percentiles of pre and post-ductal saturations by gestational age.

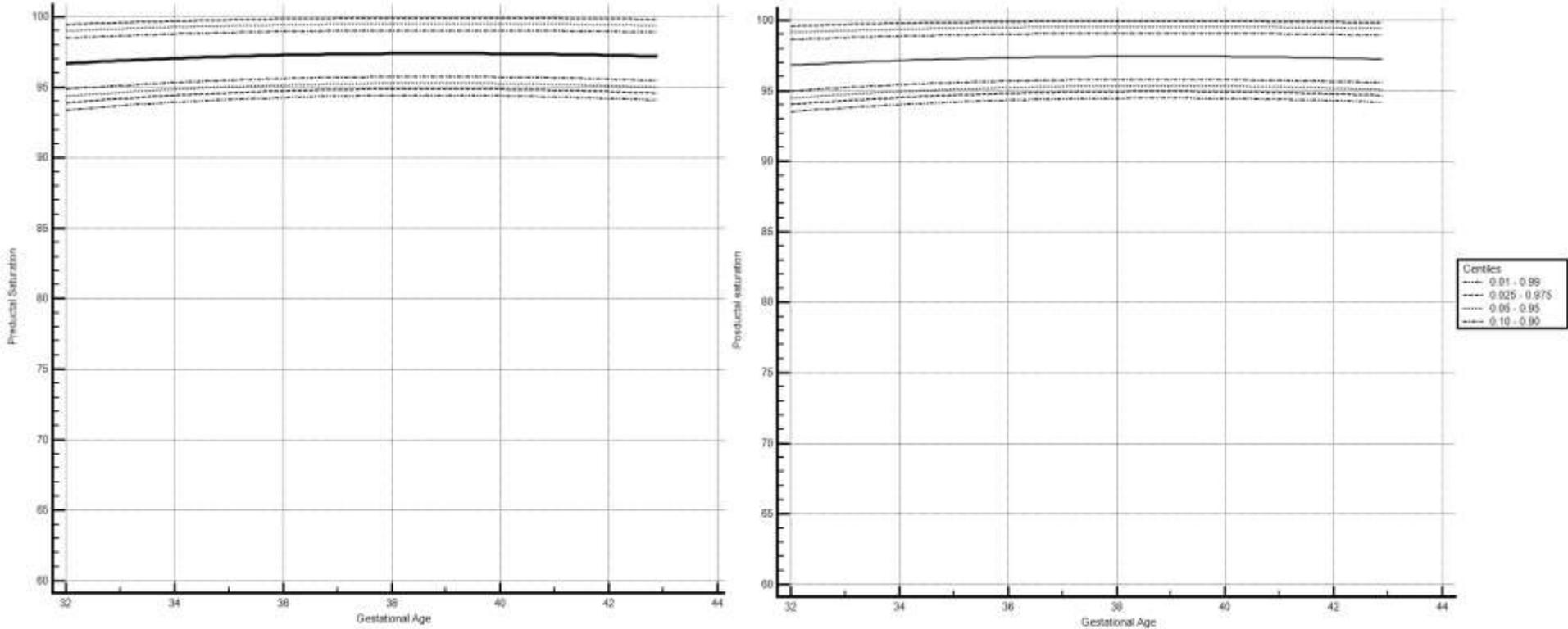


Table 1: Distribution of pre and post-ductal saturations per group

	N	PRE-DUCTAL	POST-DUCTAL	DIFFERENCE	INSIDE THE GROUP
		Mean (Median, 2.5-97.5 percentiles)	Mean (Median, 2.5-97.5 percentiles)	Mean	P^a
ALL	44647	97.375 (97, 95-100)	97.436 (97, 95-100)	-0.062	<0.0001
MALE	22914	97.369 (97, 95-100)	97.438 (97, 95-100)	-0.069	<0.0001
FEMALE	21733	97.380 (97, 95-100)	97.415 (97, 95-100)	-0.054	<0.0001
P^b BETWEEN GROUPS	-	0.1961	0.6821	0.1637	-
TERM	42356	97.384 (97, 95-100)	97.444 (97, 95-100)	-0.060	<0.0001
PRE-TERM	2291	97.135 (97, 95-100)	97.292 (97, 95-100)	-0.091	0.0008
P^b BETWEEN GROUPS	-	<0.0001	<0.0001	0.3480	-
APGAR IN THE FIRST MINUTE ≥ 8	40375	97.376 (97, 95-100)	97.437 (97, 95-100)	-0.061	<0.0001
$4 \leq$ APGAR IN THE FIRST MINUTE ≤ 7	4014	97.3585 (97, 95- 100)	97.424 (97, 95-100)	-0.065	0.0001
APGAR IN THE FIRST MINUTE ≤ 3	258	97.368 (97, 95-99)	97.461 (98, 95-100)	-0.093	0.3007
P^c BETWEEN GROUPS	-	0.7314	0.5023	0.8282	-
APGAR IN THE FIFTH MINUTE ≥ 8	44034	97.374 (97, 95-100)	97.436 (97, 95-100)	-0.062	<0.0001
$4 \leq$ APGAR IN THE FIFTH MINUTE ≤ 7	590	97.398 (97, 95-100)	97.461 (98, 95-100)	-0.063	0.4556
APGAR IN THE FIFTH MINUTE ≤ 3	23	97.478 (97, 96-100)	97.304 (97, 95-100)	0.1739	0.6304
P^c BETWEEN GROUPS	-	0.6489	0.5675	0.6336	-

De Freitas, CPG. *Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana*

-, not applicable,

^a P for Wilcoxon test,

^b P for Mann-Whitney test,

^c P for Kruskal-Wallis test.

Table 2: Pre and post-ductal saturations by the time of screening

TIME OF SCREENING	N	PRE-DUCTAL	POST-DUCTAL	DIFFERENCE	<i>P</i> ^A
		Mean (Median, percentiles 2.5-97.5)	Mean (Median, percentiles 2.5-97.5)	Mean	
≤24 HOURS	3466	97.140 (97, 95-100)	97.274 (97, 95-100)	-0.135	<0.0001
25-48 HOURS	29260	97.440 (97, 95-100)	97.494 (98, 95-100)	-0.054	<0.0001
>48 HOURS	11921	97.283 (97, 95-100)	97.342 (97, 95-100)	-0.060	<0.0001
<i>P</i> ^B BETWEEN GROUPS	-	<0.0001	<0.0001	<0.0001	-

-. Not applicable.

^a P for Wilcoxon test.

^b P for Kruskal-Wallis test.

De Freitas, CPG. Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas. na população paraibana

CAPÍTULO II

5.2. CAPÍTULO II – Comparing retesting rates between different screening methods for critical congenital heart disease: a case from northeast Brazil.

Publicado na revista “Pediatric Cardiology”.

Fator de impacto: 3.402 (2013)

Ref.:

Ms. No. PEDC-D-15-00190

Comparing retesting rates between different screening methods for critical congenital heart disease: a case from northeast Brazil.

Pediatric Cardiology

Dear Mr. Mourato,

We are pleased to inform you that your manuscript has been accepted for publication.

The proofs for this manuscript should be ready for your approval in 2 months. Once you correct the proofs, it will be published immediately as an Online 1st article, which allows it to be cited through Medline, even before print publication.

We will inform you once the article is assigned to a print issue.

Thank you.

Sincerely yours,

Ra-id Abdulla, MD

Editor-in-Chief

Pediatric Cardiology



LETTER TO THE EDITOR

Comparing Retesting Rates Between Different Screening Methods for Critical Congenital Heart Disease: A Case from Northeast Brazil

Carolina Paim Gomes de Freitas¹ · Felipe Alves Mourato¹

Received: 27 March 2015 / Accepted: 29 April 2015 / Published online: 27 May 2015
© Springer Science+Business Media New York 2015

Dear Editor,

With great pleasure, we read the article by Kochilas et al. [5], which compares different screening methods for critical congenital heart disease algorithms [1–4, 7] in Minnesota. They highlighted that minimum modifications in the algorithms can affect the retesting rates substantially. This is important, because high retesting rates can lead to work overload and decrease the efficacy of the method.

To test the differences between these algorithms in a different clinical scenario, we compared the retesting rates from each screening method on our database with pulse oximeter saturations from 53,678 newborns. These patients were from the state of Paraíba, located in northeast Brazil. They participated in a mass screening for critical congenital heart disease performed in 2013 and 2014. The screening model is described elsewhere [6]. The Cochran's *Q* test was utilized, and a *p* value <0.05 was considered significant.

Similarly to the findings encountered by Kochilas' team, the foot saturations were slightly higher than in the right arm (mean of 97.39 and 97.34%, respectively *p* < 0.01). Table 1 shows the retesting rates from different screening methods. They are similar to those described from Minnesota. This is important because it demonstrates that rates

are similar in different contexts. If we consider that all screening methods showed high sensitivity and specificity rates in their respective studies, we can conclude that the recommendations of the Secretary's Advisory Committee on Heritable Disorders in Newborns and Children (SACHDNC) show a better cost-benefit ratio. In poor regions from developing countries, such as northeast Brazil, this issue gains more importance, because health professionals face work overload systematically, and the access to echocardiography is difficult. In these scenarios, the use of screening methods with high retesting rates can lead to a sluggish flow with little patient resolution.

In conclusion, the results presented by Kochilas' team are insightful and can be extrapolated to other realities. Furthermore, this study can be very important for optimizing the implementation of new screening politics around the world. On the other hand, more studies comparing the sensitivity and specificity of the different algorithms are necessary to confirm these observations.

Table 1 Comparison of retesting rates among different algorithms

Variable	Proportion (%)	Statically different (<i>p</i> < 0.05) from:
SACHDNC [4]	1.10	Graneli, Ewer and Riede
Modified SACHDNC [3]	1.24	Graneli, Ewer and Riede
Graneli [1]	14.82	SACHDNC, modified SACHDNC and Riede
Ewer [2]	14.88	SACHDNC, modified SACHDNC and Riede
Riede [7]	4.25	SACHDNC, modified SACHDNC, Ewer and Riede

Minimum required difference (%): 0.3733

✉ Felipe Alves Mourato
felipe.a.mourato@gmail.com

¹ Círculo do Coração de Pernambuco, Unidade de Cardiologia Materno Fetal (UCMF)-Real Hospital Português de Pernambuco, Recife, Pernambuco CEP: 52010-010, Brazil

References

1. de Wahl Granelli A, Wennergren M, Sandberg K, Mellander M, Bejlum C, Inganas L et al (2009) Impact of pulse oximetry screening on the detection of duct dependent congenital heart disease: a Swedish prospective screening study in 39821 newborns. *BMJ* 338(jan08 2):a3037–a3037
2. Ewer AK, Middleton LJ, Furnston AT, Bhojar A, Daniels JP, Thangaratinam S et al (2011) Pulse oximetry screening for congenital heart defects in newborn infants (PulseOx): a test accuracy study. *Lancet* 378(9793):785–794
3. Fouzas S, Piftis KN, Anthracopoulos MB (2011) Pulse oximetry in pediatric practice. *Pediatrics* 128:740–752
4. Jegatheesan P, Song D, Angell C, Devarajan K, Govindaswami B (2013) Oxygen saturation nomogram in newborns screened for critical congenital heart disease. *Pediatrics* 131:e1803–e1810
5. Kochilas LK, Menk JS, Saarinen A, Gaviglio A, Lohr JL (2014) A comparison of retesting rates using alternative testing algorithms in the pilot implementation of critical congenital heart disease screening in Minnesota. *Pediatr Cardiol* 36:550–554
6. Moser LRDN, Diogenes TCP, De Souza VOP, De Oliveira ARF, Mourato FA, Mattos SDS (2014) NOVO MODELO DE TELE-TRIAGEM DAS CARDIOPATIAS CONGÊNITAS. *J Bras Tele-Saúde* 3(1)
7. Riede FT, Wörner C, Dähnert I, Möckel A, Kostelka M, Schneider P (2010) Effectiveness of neonatal pulse oximetry screening for detection of critical congenital heart disease in daily clinical routine—results from a prospective multicenter study. *Eur J Pediatr* 169(8):975–981

CONSIDERAÇÕES FINAIS

6. CONSIDERAÇÕES FINAIS

A implantação de programas de triagem para cardiopatias congênitas com oximetria de pulso arterial foi realizada em várias partes do mundo com êxito. Isso faz com que as complicações e óbitos em RNs por CCC não diagnosticadas nas maternidades caia.

Definir bem o protocolo de trabalho é um dos passos fundamentais para a eficácia do programa, e isso deve ser feito com bastante critério em conjunto com uma equipe de trabalho multidisciplinar que leve em consideração toda a rotina e logística da instituição.

A equipe multidisciplinar envolvida no programa de triagem deve ser capacitada constantemente para que seja protagonista das ações que envolvem este programa, cumprindo suas etapas dentro do protocolo estabelecido na instituição que trabalha.

É essencial produzir nomogramas de saturação de oxigênio pré e pós-ductal de recém-nascidos para conhecimento das oscilações de saturação de oxigênio e poder ajustar cada vez mais os programas de triagem para cardiopatias congênitas. Criando um banco de dados com as informações desse programa de triagem para acompanhamento dos pacientes com CCC e para ajustes necessários ao longo do programa, incluindo busca ativa de pacientes os quais tiveram falhas na triagem.

É fundamental o desenvolvimento de novas tecnologias para que os dados das oximetrias possam ser enviados a bancos de dados instantaneamente e comparados de forma simultânea e eletronicamente.

É importante que sensores e equipamentos de oximetria de pulso sejam desenhados especificamente para triagem de RNs para CC sejam desenvolvidos, com a finalidade de otimizar o desempenho da enfermeira da triagem, minimizar o tempo de coleta e os erros de leituras, tornando esse processo ainda mais eficaz.

OUTRAS COLABORAÇÕES

7. OUTRAS COLABORAÇÕES

7.1. CAPÍTULO I – Is Active Search for Congenital Heart Disease Possible? Experience from Eight Brazilian Cities

Ilmo(a) Sr.(a) Prof(a), Dr(a) Felipe Alves Mourato

Referente ao código de fluxo: 362

Tenho o prazer de informar que o manuscrito "Busca ativa por cardiopatias congênitas é factível? Experiência em oito cidades da Paraíba." será publicado na International Journal of Cardiovascular Sciences.

Obrigado por submeter seu trabalho à International Journal of Cardiovascular Sciences.

Atenciosamente,

Dr. Cláudio Tinoco Mesquita

Editor Chefe

Praia de Botafogo, 228/708 Ala B. Botafogo

Rio de Janeiro (RJ) Brasil

CEP 22250-040

Telefones: (21) 2552-0864 ou 2552-1868

Fax: (21) 2553-1841

Contato: contato@onlineijcs.org.br

Contact: contact@onlineijcs.org.br

ORIGINAL MANUSCRIPT

Is Active Search for Congenital Heart Disease Possible? Experience from Eight Brazilian Cities

Sandra da Silva Mattos, Cláudio Teixeira Regis, Felipe Alves Mourato, Thamine de Paula Hatem, Carolina Paim Gomes de Freitas, Renata Grigório Silva Gomes, Vanessa Oliveira Pacifico de Souza, Lucia Roberta Didier Nunes Moser

Real Hospital Português - Unidade de Cardiologia Materno e Fetal - Circulo do Coração de Pernambuco - Recife, PE - Brazil

Abstract

Background: Congenital heart defects are the cause of high morbidity and mortality in pediatric patients. In developing regions, the lack of early diagnosis may lead to worsening of the condition; an active search for congenital heart diseases can assist in resolving this situation.

Objective: To describe the key findings of an active search for heart diseases in childhood, held in eight Brazilian cities in the state of Paraíba.

Methods: A study conducted in eight Brazilian cities in the state of Paraíba. The active search included two phases. In the first, local health centers screened children with symptoms or a history of cardiovascular diseases. In the second phase, a clinical consultation with echocardiogram to identify diseases was conducted. The frequencies were then analyzed. Categorical variables were compared using the chi-square test.

Results: 440 children were assisted. Of these, 192 (43.63%) had abnormalities on echocardiogram. The presence of heart sounds and Down's syndrome showed a significant correlation ($p < 0.05$) with the congenital heart disease. Most cases were congenital heart disease by shunt (64.1%), followed by valve defects (12.5%) and acyanogenic obstructive heart diseases (8.3%).

Conclusion: The active search conducted was able to identify a significant number of congenital heart diseases in childhood not previously recognized and inserting these patients in health services for appropriate treatment, thus ensuring them a better quality of life.

Keywords: Screening; Public health; Congenital heart diseases

Introduction

Heart diseases in children are divided into two main groups: congenital and acquired. Congenital heart diseases affect about 1.0% of the total number of live newborns and it is an important morbidity and mortality factor in newborns¹. Acquired heart diseases include rheumatic fever and the Kawasaki disease. The former is a serious public health problem in poor regions². What both groups have in common is the need of echocardiography for diagnosing or evaluating cardiac after-pains for properly managing the patient.

Despite the importance of heart diseases in childhood, poor regions still have great difficulty in diagnosing and properly treating the patients³. This can be explained by the lack of specialized professionals in remote areas and the difficulties of access to health services by the population, leading to the false indication of low incidence⁴, which may influence the presence of undiagnosed congenital heart diseases in older age groups.

In this scenario, the active search for congenital heart diseases is an option, since such patients can be identified and included in the health system for proper treatment.

Corresponding author: Felipe Alves Mourato

Real Hospital Português - UCMF
Av. Agamenon Magalhães, 4760 - Paissandu - 52010-902 - Recife, PE - Brazil
E-mail: felipe.a.mourato@gmail.com

DOI: 10.5935/2359-4802.20150021

Manuscript received on February 9, 2015; approved on March 7, 2015; revised on March 20, 2015.

ABBREVIATIONS AND ACRONYMS

- ASD – atrial septal defect
- VSD – ventricular septal defect

This study aims to describe the main findings of an active search for heart diseases in childhood in eight Brazilian cities in the state of Paraíba.

Methods

A study conducted in eight Brazilian cities in the state of Paraíba: Cajazeiras, Souza, Itaporanga, Patos, Monteiro, Esperança, Picuí e Guarabira, located between the Far East and west of the state.

The active search consisted in two phases. The first phase took place in the Health Centers of the selected cities and surrounding areas, where children with cardiovascular symptoms or history of heart disease were searched. The cardiovascular symptoms included heart murmur, dyspnea, tachycardia, syncope, cyanosis, poor weight gain, recurrent infections of the upper airways and chest pain. The history of heart disease included previous diagnosis of rheumatic fever, Kawasaki disease, congenital heart diseases and genetic syndromes.

In the second phase, a team of experts in pediatric cardiology conducted clinic visits and transthoracic echocardiograms in all patients selected in the first phase. This phase lasted eight days (one for each city, in July 2013) by a multidisciplinary team. Data were tabulated and then subjected to statistical analysis. An analysis of the frequencies obtained; for categorical data, we used the chi-square test. A p value < 0.05 was considered statistically significant.

This study was approved by the Ethics Committee in Research of the hospital complex HUOC/PROCAPE, under no. 18024513.3.0000.5192 and performed in accordance with Resolution CNS 466/12.

Results

In this study, 440 children were assisted. Of these, 192 (43.63%) had cardiac abnormalities on the echocardiogram (Table 1).

Most patients were male (51.8%) and the predominant age group was between 6-12 years of age (42.0%). Among the reasons for the medical appointment, it

Table 1
Study population, by city and abnormalities found

Place	Number of patients	Patients with abnormal tests	
	n	n	%
Cajazeiras	46	16	34.78
Sousa	83	34	40.96
Itaporanga	46	12	26.08
Patos	71	48	67.60
Monteiro	54	15	27.77
Esperança	61	25	40.98
Picuí	40	23	57.50
Guarabira	39	19	48.71
Total	440	192	43.63

was observed that the presence of murmurs and the Down's syndrome had a sufficient statistical value ($p < 0.05$) to be correlated with congenital heart disease. Table 2 shows the profiles of patients according to the presence or absence of a heart disease, and Table 3 shows the reasons for the medical appointment and the presence or absence of a heart disease, of the patients studied.

Most heart diseases diagnosed were from the group with left-right shunt, followed by valve problems. Forty-four 44 (10.0%) patients had diagnosis and surgical treatment performed before the active search. Table 4 shows the heart disease groups according to the echocardiographic findings and the period of diagnosis.

Subsequently, all clinical follow-up patients had medical appointments in their respective cities via telemedicine by pediatric cardiology specialists. Surgery patients were followed up and subsequently subjected to cardiac surgery.

De Freitas, CPG. *Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana*

Table 2
Profile of patients assisted in the active search according to the presence or absence of heart disease

Profile		Tests			
		Normal		Abnormal	
		n	%	n	%
Sex	Male	139	56.0	89	46.4
	Female	109	44.0	103	53.6
Age	0 -- 2 years	32	12.9	47	24.5
	2 -- 6 years	88	35.5	55	28.6
	6 -- 12 years	110	44.4	75	39.1
	12 or older	18	7.3	15	7.8
Weight	<5 kg	3	1.2	8	4.2
	5-10 kg	9	3.6	26	13.5
	>10 kg	220	88.7	146	76.0
	Not informed	16	6.5	12	6.3

Table 3
Reasons for the medical appointment and presence or absence of heart disease in the population studied

Reasons for the medical appointment	Tests				p-value	Odds ratio (CI 95%)
	Normal		Abnormal			
	n	%	n	%		
Murmur	57	23.0	107	55.7	<0.001	5.22 (3.50-7.79)
Dyspnea	45	18.1	40	20.8	0.090	1.49 (0.93-2.39)
Tachycardia	32	12.9	16	8.3	0.409	0.76 (0.41-1.43)
Syncope	35	14.1	16	8.3	0.247	0.69 (0.37-1.29)
Cyanosis	26	10.5	27	14.1	0.057	1.73 (0.97-3.06)
Difficulty in weight gain	7	2.8	9	4.7	0.147	2.07 (0.75-5.65)
Repeated URTI	10	4.0	4	2.1	0.423	0.62 (0.19-2.00)
Rheumatic fever	21	8.5	10	5.2	0.435	0.73 (0.33-1.59)
Down's Syndrome	2	0.8	14	7.3	<0.001	11.76 (2.64-52.35)
Chest pain	20	8.1	7	3.6	0.156	0.53 (0.22-1.28)

URTI - upper respiratory tract infection

Table 4
Cardiologic findings in the population studied according to the diagnostic group

Heart diseases	Total	%	Previously diagnosed	
Shunt	Atrial septal defect	40	32.26	5
	Ventricular septal defect	35	28.23	6
	FOP	25	20.16	0
	PDA	10	8.06	4
	CAVSD	6	4.84	2
	AVSD + ASD	5	4.03	5
	AVSD + ASD + PAC	2	1.61	2
	ASD + PAC	1	0.81	1
	total	124		25
Valvular disease	MVP	11	45.8	0
	Aortic regurgitation	8	33.3	0
	Aortic regurgitation	2	8.3	0
	Tricuspid regurgitation	2	8.3	0
	Pulmonary failure	1	4.2	0
	total	24		0
Obstructive acyanogenic disease	AoCo	7	43.8	4
	Pulmonary stenosis	6	37.5	0
	Aortic stenosis	1	6.3	0
	SVAS	1	6.3	0
	BAVD	1	6.3	0
	total	16		4
Complex	TGA	6	46.2	5
	TAPVD	2	15.4	2
	DOLV	2	15.4	2
	Tricuspid atresia	1	7.7	1
	Single ventricle	1	7.7	1
	total	12		11
Obstructive cyanogenic disease	Tetralogy of Fallot	6	100.0	4
	total	6		4
Other	Arrhythmia	3	30.8	0
	Systemic arterial hypertension	3	30.8	0
	Cardiomyopathy	2	15.4	0
	Coronary fistula	1	7.7	0
	Kawasaki disease	1	7.7	0
	total	10		0

FOP — foramen oval patent; PDA — patent ductus arteriosus; CAVSD — complete atrioventricular septal defect; MVP — mitral valve prolapse; AoCo — aortic coarctation; SVAS — supra-avalvular aortic stenosis; BAV — bicuspid aortic valve; TGA — transposition of the great arteries; TAPVD — total anomalous pulmonary venous drainage; DOLV — double-outlet left ventricle

Discussion

Congenital heart diseases affect approximately 1.0% of all live newborns¹. Many regions of developing countries have difficulties in diagnosing and treating these conditions³. This is due to two basic factors: lack of pediatric cardiology specialists in vast areas with difficult access to health services.

This is particularly serious when one considers that in the long run, congenital heart diseases may bring severe consequences, including, for example, pulmonary hypertension by hyperresistance. This condition appears, in most cases, when cardiac diseases with shunts are not corrected, leading to pulmonary overflow. This overflow, over time, leads to changes in pulmonary microvasculature, preventing pulmonary hypertension from disappearing even with surgical repair. In addition, some populations have higher risk of pulmonary hypertension and congenital heart disease at the same time, such as the Down's syndrome, for example⁵.

Other changes may result from lack of treatment of congenital heart diseases. Prolonged hypoxia, for example, may be associated with cognitive and growth impairment and exercise intolerance. Others, such as the tetralogy of Fallot, may lead to severe cyanosis. Note, therefore, that failure to diagnose congenital heart diseases in the neonatal period may lead to irreversible consequences.

The main heart diseases acquired in childhood include rheumatic fever and the Kawasaki disease. The former is a public health problem in developing countries⁶, one of the biggest causes of disability among young people. Its main cardiac side effect is mitral regurgitation; however, other valves can be affected simultaneously. On the other hand, its prevention is simple, consisting of the administration of penicillin regularly. Despite the easy prevention, the difficulty in diagnosis, search for cardiac after-pains and treatment adherence in Brazil still make rheumatic fever a serious health problem in the population.

In this context, the lack of access to pediatric cardiologists and, more specifically, to echocardiogram tests, leads to late diagnosis or lack of follow-up of heart diseases in the childhood. Therefore, the application of an active search of these cases is important as it allows the diagnosis and the application of an appropriate management. The ideal time would be the neonatal

period, but even late diagnosis allows treatment, minimizes after-pains and ensures better quality of life for the patients.

This study consists of an active search for heart diseases in childhood in eight Brazilian cities in the state of Paraíba. Initially, local services conducted a search for children at higher risk for heart diseases in childhood based on symptoms and medical history. This was necessary because these services have greater knowledge of local patients and inform them on the action. Then, a group of pediatric cardiology specialists visited each of the cities for the medical appointment and echocardiography, in order to diagnose cases of heart diseases. This was particularly relevant as it prevented hundreds of people from going to reference health services and greatly helped such patients to have access to the health services.

In the study, 440 children were treated, and abnormalities were identified in 192 (43.6%). This figure is extremely high compared to the incidence of congenital and acquired heart diseases, but this was due to the initial screening performed by the health services. Note that the cities had different rates of heart diseases, possibly due to the different quality of the initial screening leading to greater or lesser numbers of patients with heart diseases. Another factor that may have contributed is the higher incidence of congenital heart diseases in certain regions of the state, a fact that needs to be further elucidated with further studies⁷.

Among the reasons for the medical appointment, it was observed that only the isolated factors of heart murmur and Down's syndrome had a positive correlation with the presence of congenital heart disease. Other studies showed that the presence of heart murmur is the signal mostly related to the presence of congenital heart disease⁸; however, it is necessary to differentiate it from an innocent heart murmur, a non-pathological condition. Approximately half of patients with the Down's syndrome have some type of congenital heart disease⁹. In this study, this is possibly due to the initial screening.

The other reasons for the medical appointment were not statistically significant, despite a positive correlation. Tachycardia and chest pain are symptoms reported by adolescents and, in most cases, are not related to heart disease in that age¹⁰. Nevertheless, cardiac causes have been excluded. Dyspnea may be present in both cardiovascular and respiratory causes. It is important to distinguish between both for the full management of the patient. The presence of cyanosis or cyanosis crisis is

usually related to serious heart problems. However, the term “turn purple” can be confused with the coloring from temper tantrums, for example. Even so, the correlation between history of cyanosis and congenital heart disease was close to the significance value ($p=0.057$).

Approximately 32.25% of patients with history of rheumatic fever had cardiac after-pains. Thus, it was observed that there is a failure inherent in the prevention of cardiac after-pains in rheumatic fever in this population.

In this study, 192 children showed abnormalities on echocardiogram. Of these, 44 (22.91%) had diagnoses and treatments before the active search, totaling 148 newly diagnosed cases. Most abnormalities ($n=124$) were by shunt heart disease, which are the most common ones^{11,12}. Atrial septal defect (ASD) is more frequent than ventricular septal defect (VSD) (most common congenital heart disease^{11,12}). Among the cases of valvular heart diseases, mitral regurgitation was the most frequent cardiac consequence of rheumatic fever. A higher prevalence in the non-diagnosis of valvular heart diseases and shunt was observed. It is known that these heart diseases have less obvious symptoms compared to complex heart diseases. However, non-diagnosis may lead to important consequences in the long term, which makes them important in terms of public health.

Hence, the active search for heart diseases in childhood has a good impact in regions with diagnostic difficulties in the neonatal stage. The search for patients with cardiovascular symptoms is a good initial screening method, especially with the collaboration of local services. More important than the active search is the maintenance of patient care and the inclusion of this patient in the health services, thus ensuring better quality of life and minimization of the deleterious effects of heart disease in childhood.

Conclusion

The active search was able to identify a significant number of congenital heart diseases in childhood not previously recognized, and it included these patients in the health services for appropriate treatment, ensuring them a better quality of life.

Potential Conflicts of Interest

No relevant potential conflicts of interest.

Sources of Funding

This study had no external funding sources.

Academic Association

This study is not associated with any graduate programs.

References

1. Tandon A, Sengupta S, Shukla V, Danda S. Risk factors for congenital heart disease (CHD) in Vellore, India. *Curr Res J Biol Sci.* 2010;2(4):253-8.
2. Carvalho SM, Dalben I, Corrente JE, Magalhães CS. Apresentação e desfecho da febre reumática em uma série de casos. *Rev Bras Reumatol.* 2012;52(2):241-6.
3. Pinto Júnior VC, Rodrigues LC, Muniz CR. Reflexões sobre a formulação de política de atenção cardiovascular pediátrica no Brasil. *Rev Bras Cir Cardiovasc.* 2009;24(1):73-80.
4. Guitti JCS. Aspectos epidemiológicos das cardiopatias congênitas em Londrina, Paraná. *Arq Bras Cardiol.* 2000;74(5):395-404.
5. Pandit C, Fitzgerald DA. Respiratory problems in children with Down syndrome. *J Paediatr Child Health.* 2012;48(3):E147-52.
6. Seckeler MD, Hoke TR. The worldwide epidemiology of acute rheumatic fever and rheumatic heart disease. *Clin Epidemiol.* 2011;3:67-84.
7. Araújo JSS, Régis CT, Gomes RGS, Silva CS, Abath CMB, Mourato FA, et al. Cardiopatia congênita no Nordeste brasileiro: 10 anos consecutivos registrados no estado da Paraíba, Brasil. *Rev Bras Cardiol.* 2014;27(1):509-15.
8. Rivera IR, Silva MAM, Fernandes JMG, Thomaz ACP, Soriano CFR, Souza MGB. Cardiopatia congênita no recém-nascido: da solicitação do pediatra à avaliação do cardiologista. *Arq Bras Cardiol.* 2007;89(1):6-10.
9. Richards AA, Garg V. Genetics of congenital heart disease. *Curr Cardiol Rev.* 2010;6(2):91-7.
10. Habib RG, Andalaft RB, Moreira DAR, Moraes LR, Reyés CAS, Gizzi JC. Síncope em crianças e adolescentes. *Rev Soc Cardiol Estado de São Paulo.* 2003;5:681-92.
11. Martín Delgado EM, Llanes Camacho MC, Castillo Vitloch A, González Ojeda G, Torres Ruiz D, Vega T. Incidencia de las cardiopatías congénitas en el menor de un año. Villa Clara, 1998 -2002. *Rev Costarric Cardiol.* 2003;5(1):19-24.
12. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39(12):1890-900.

De Freitas, CPG. Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana

7.2. CAPÍTULO II – A Telemedicine network for remote paediatric Cardiology services in north-east Brazil

MS no: BLT/2014/148874

Title: The Pediatric Cardiology Network: a novel health care model from Northeast Brazil.

Lessons from the field

Dear Dr da Silva Mattos,

Thank you for submitting a revised version of this paper. I am pleased to report that it has now been accepted for publication in the Bulletin of the World Health Organization. Articles are subject to editorial revision, and the right to republish in any form or language is reserved by the World Health Organization.

Once edited, a final proof of the manuscript will be sent to you for approval. Our editorial assistant will advise you of your publication date once your article is scheduled to appear online.

We do send a print version of the issue to the corresponding author of each main article, but we do not produce reprints. However, the final published text can be downloaded from our web site: <http://submit.bwho.org>

To complete our creative commons license for open-access publication, the corresponding author will need to go to the author area at <http://submit.bwho.org>, and click on "Pending licence agreement", then "Complete Open-access Licence Agreement". The corresponding author will then be presented with the license text, and by clicking on "I agree" at the bottom of the page, records agreement with the license terms and conditions as indicated on behalf of all co-authors.

In the event that any author has difficulty doing this online, we also accept signed copies by fax to +41 22 791 4894 or email of scanned copies to the editorial office at: bulletin.submit.ask@who.int

Many thanks for your valuable contribution to the Bulletin.

Yours sincerely,

Laragh Gollogly MD MPH

Editor

Bulletin of the World Health Organization

Lessons from the field

A telemedicine network for remote paediatric cardiology services in north-east Brazil

Sandra da Silva Mattos,^a Sheila Maria Vieira Hazin,^a Cláudio Teixeira Regis,^a Juliana Sousa Soares de Araújo,^a Fernanda Cruz de Lira Albuquerque,^a Lúcia Roberta Didier Nunes Moser,^a Thamine de Paula Hatem,^a Carolina Paim Gomes de Freitas,^a Felipe Alves Mourato,^a Thiago Ribeiro Tavares,^a Renata Grigório Silva Gomes,^a Rossana Severi,^a Cícera Rocha Santos,^a Jailson Ferreira da Silva,^a Juliana Landim Rezende,^a Paulo Coelho Vieira^a & José Luiz de Lima Filho^b

Problem Providing health care for children with congenital heart diseases remains a major challenge in low- and middle-income countries.

Approach In October 2011, the Government of Paraíba, Brazil, established a paediatric cardiology network in partnership with the nongovernmental organization *Círculo do Coração*. A cardiology team supervised all network activities, using the internet to keep in contact with remote health facilities. The network developed protocols for screening heart defects. Echocardiograms were performed by physicians under direct online supervision of a cardiologist; alternatively, a video recording of the examination was subsequently reviewed by a cardiologist. Cardiovascular surgeons came to a paediatric hospital in the state capital once a week to perform heart surgeries.

Local setting Until 2011, the State of Paraíba had no structured programme to care for children with heart disease. This often resulted in missed or late diagnosis, with adverse health consequences for the children.

Relevant changes From 2012 to 2014, 73 751 babies were screened for heart defects and 857 abnormalities were identified. Detection of congenital heart diseases increased from 4.09 to 11.62 per 1000 live births ($P < 0.001$). Over 6000 consultations and echocardiograms were supervised via the Internet. Time to diagnosis, transfers and hospital stays were greatly reduced. A total of 330 operations were carried out with 6.7% (22/330) mortality.

Lessons learnt Access to an echocardiography machine with remote supervision by a cardiologist improves the detection of congenital heart disease by neonatologists; virtual outpatient clinics facilitate clinical management; the use of Internet technology with simple screening techniques allows resources to be allocated more efficiently.

Abstracts in *عربي*, *中文*, *Français*, *Русский* and *Español* at the end of each article.

Introduction

Caring for children with heart defects remains a challenge worldwide.¹ In developing countries, diagnoses are often late due to the lack of screening programmes and trained personnel.² The problem is worsened by limited availability of hospital beds and the remoteness of rural communities from main urban centres where paediatric cardiology specialists are available.¹ Brazil faces all of these challenges, particularly in its poorest areas, the north and north-east parts of the country.¹

Local setting

The State of Paraíba, located in north-east Brazil, has 3.7 million inhabitants. Around 70% of the children are cared for by the public health system; many live in rural areas and most come from very poor backgrounds. As there were no established paediatric cardiology facilities in Paraíba, children had to be referred outside the state for diagnosis and treatment. One of the main referral centres is located in the city of Recife, in the neighbouring state, Pernambuco (Fig. 1). Children were referred from towns and villages as far as 500 km from Recife; many arrived after a long time on a waiting list, with consequent deterioration of their clinical condition and some children died before being seen by the specialist.¹

Approach

The need to improve this situation was evident and with scant existing resources and personnel, a novel solution had to be devised. Over the last two decades, telemedicine has proved to be an efficient tool for many point-of-care health applications.^{3,4} In October 2011, a partnership programme was established between the Health Secretary of Paraíba and *Círculo do Coração*, a nongovernmental organization from Recife.

We conducted a review of routinely collected data⁵ on birth and death rates, socioeconomic conditions and the prevalence of heart defects in children living in Paraíba, from January 2001 to December 2011. Two initial priorities were defined: the establishment of a neonatal screening programme for the whole state and a hospital facility designated to manage patients.

Network structure

Initially, the 12 largest public maternity centres in the state were selected, together with one paediatric hospital. Centres were divided into three levels (designated I to III). All centres received tablet computers and pulse oximeters (level I); three maternity units also received a portable echocardiography machine (level II) and the paediatric hospital in the capital city of Paraíba State was equipped as a cardiology centre (level III). In 2014, further health centres were included in the network and training and consultation were expanded to include

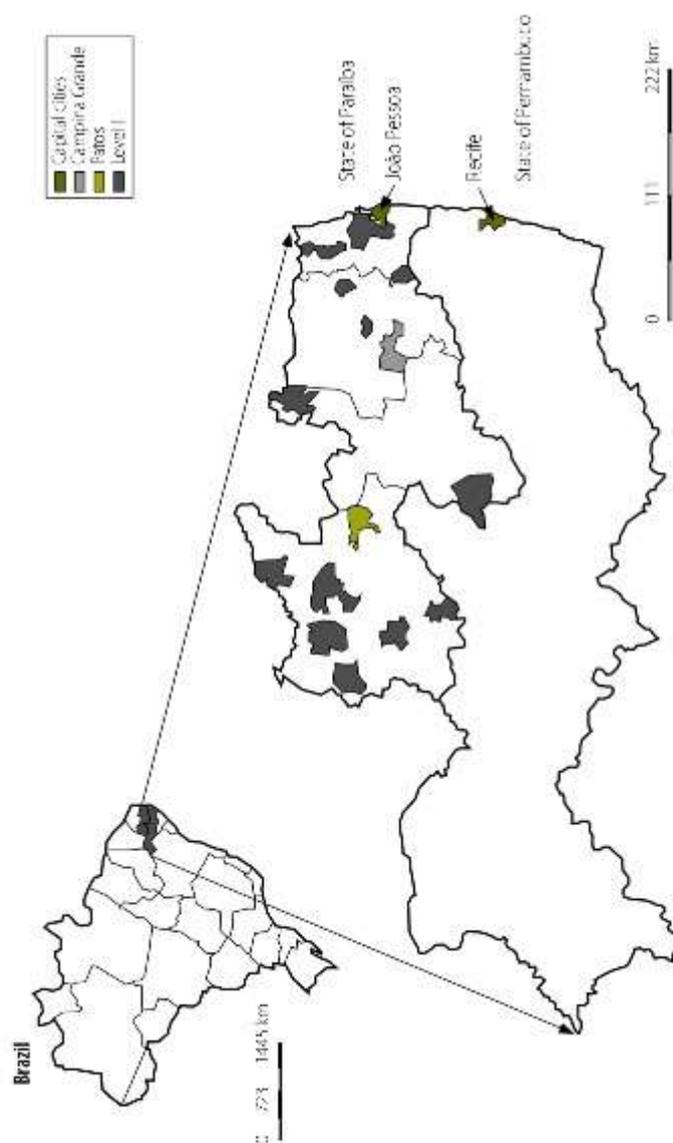
^a *Círculo do Coração de Pernambuco*, Av. Portugal, 163 Paissandu, Recife PE, CEP 52010-010, Brazil.

^b *Laboratório de Imunopatologia Keizo Asami*, Universidade Federal de Pernambuco, Recife, Brazil.

Correspondence to Sandra da Silva Mattos (email: ssmattos@cardiol.br).

(Submitted: 14 October 2014 – Revised version received: 16 June 2015 – Accepted: 19 June 2015 – Published online: 30 September 2015)

Fig. 1. Health facilities in the *Círculo do Coração* paediatric cardiology network, Paraíba and Pernambuco, Brazil, 2014



Note: Recife and João Pessoa are the capital cities of the States of Pernambuco and Paraíba, respectively. Recife hosts the *Círculo do Coração*. João Pessoa hosts five network centres; the paediatric hospital, one level II and three level I maternity centres. Campina Grande is the largest city in Paraíba and hosts three centres: one level II and two level I. Patos hosts the third level I maternity unit. All other units are level I.

Sandra da Silva Mattos et al.

Lessons from the field
Paediatric cardiology in Brazil

all aspects of perinatology (Fig. 1). A website was developed (<https://www.circulodocoracao.com.br/sites/circor/en>) and teleconference software was acquired. Three online clinics were established. Their purpose was to allow local paediatricians to examine children with heart defects with guidance from paediatric cardiologists via the Internet. These sessions aimed to reduce travel costs and provide a closer follow-up of children by the network.

A cardiology team was on-call 24 hours per day to supervise all network activities. The team consisted of 7 cardiologists, 3 residents and 4 staff (located in Recife). Three were specialized in paediatric echocardiography. The cardiology team performed daily rounds in all neonatal units from the participating sites, maintained intensive care unit supervision and organized teaching sessions, clinical and surgical meetings. A new perinatology team (with 13 neonatologists) joined the network in 2014. The perinatology team was mostly involved in teaching and seeing patients within the maternity centres. The health professionals were paid for the additional on call time – approximately 2000 United States dollars (US\$) per month (exchange rate of 3 Brazilian Real to US\$ 1) – by Círculo do Coração with funds from the Government of Paraíba.

Protocol development

Four initial protocols were developed by Círculo do Coração: (i) a training protocol, to explain the use of all equipment and software; (ii) a focused clinical examination protocol, to remind clinicians about the details of neonatal cardiology examination before discharge; (iii) a protocol for pulse oximetry testing of all babies born after 34-weeks gestation, based on guidelines published at the time⁹; and (iv) a screening echocardiogram protocol for neonatologists, which included three two-dimensional anatomical views and colour flow Doppler imaging.⁹ Members from all units were invited to participate in training sessions to learn and adhere to protocols. Each centre appointed three coordinators (one physician, one nurse and one computer support person) to report results and problems to the reference centre. The training protocol included an initial eight hour course followed by online sessions for all team members.

Screening tests

Indications for screening echocardiograms were either an abnormal clinical

examination or pulse oximetry, defined as an oxygen saturation $\leq 95\%$ or a difference in saturation greater than 2% between the right hand and one foot.¹⁰ Abnormal pulse oximetry results were automatically noted on a database, allowing the network to contact the clinic and request that they follow up any babies discharged home with abnormal test results. This active search protocol tracked over 80% (59 013/73 751) of the discharged neonates and ensured that abnormal findings were acted on.

Echocardiograms were done by neonatologists under direct online supervision by paediatric cardiologists, or a video recording of the examination was stored and forwarded together with the neonatologist's initial diagnostic impression. Paediatric cardiologists reviewed and reported on the videos, with advice on clinical management, within one day. Virtual outpatient sessions, ward rounds and other meetings were also scheduled to provide a full range of interactions between the health workers in rural areas and smaller municipalities in Paraíba and the paediatric cardiologists at the reference centre.

Surgeons and anaesthetists from Recife agreed to travel to the paediatric hospital in João Pessoa, the capital city of Paraíba, once a week, to perform heart surgery. The more complex cases, however, were referred to Recife.

Technical specifications

Internet connections were unreliable for some health centres. To overcome this problem, tablet computers with third generation mobile wireless Internet connections were distributed to all centres. Webex teleconference software (WebEx Communications Inc., Milpitas, California) was acquired to provide secure communication over the Internet. Online meetings were held each day, among all centres, using existing tablets or laptop computers. Echocardiogram images were either directly acquired from the echocardiogram screens or stored and subsequently uploaded to the website.

Relevant changes

In total, 76 374 patients were seen from January 2012 to December 2014. This included 190 pregnant women (0.2%); 73 751 neonates (96.6%) and 2433 older children (3.2%) with a mean age of 3.04 ± 3.77 years, (range:

30 days to 17.5 years). This represents approximately 80% (73 751/91 615) of the target population (neonates with 34 or more weeks of gestational age in the participant centres) and over 60% (73 751/120 484) of all births in the public health system in the state. There were 1320 abnormal pulse oximetry tests and 1067 abnormal findings on clinical examination of the cardiovascular system; in 77 cases, both pulse oximetry and clinical examination were abnormal.

Initially, all echocardiograms were done with online supervision by the paediatric cardiologist, as part of the neonatologists' training. After performing about 100 examinations, the quality of images obtained became significantly better and the operators were more confident. At this point, the cardiologists waited for requests for direct online supervision, which dropped progressively until being sought only when pathological findings were suspected. As there are always new neonatologists being trained, this learning process and interaction between teams is a continuous cycle.

There were 1815 screening echocardiogram tests done, of which 848 were abnormal, 957 were normal and 10 were inconclusive. However, 2310 children had indications for a screening echocardiogram. The difference, 495, was mainly due to false-positive oximetry results early in the development of the network. If an echocardiogram was inconclusive, the diagnosis was subsequently established by echocardiography done by a paediatric cardiologist. From the abnormal and inconclusive echocardiograms, 857 demonstrated congenital heart disease (11.62 per 1000 live births). Neither a patent foramen ovale nor an isolated, small, arterial duct was considered a congenital heart defect. However, a clinically significant patent ductus arteriosus was included, coded as transitional circulation. The prevalence of eight major congenital heart defects before and after the introduction of the cardiology network is compared with previously published data in Table 1.^{11,17}

In the five online clinics supervised by the cardiologists in the network, 1092 patients had over 6000 consultations and echocardiograms. A total of 330 operations were done; 285 in João Pessoa and 45 in the referral centre in Recife. There were 30 neonates (9.1%), 65 infants (19.7%), 78 toddlers (23.6%) and 157 older children (47.6%). The

Table 1. Birth prevalence of the most common subtypes of congenital heart disease for major country groups (1970–2010) and for Paraíba, Brazil (2001–2011 and 2012–2014)

Type of defect	Prevalence of defect per 1000 births						Paraíba, Brazil		P ^c
	Africa	Asia	Europe	North America	Oceania	South America	2001–2011 ^a	2012–2014 ^b	
	Atrial septal defect	0.35	1.71	1.66	1.71	0.47	0.70	0.17	
Ventricular septal defect	1.40	2.47	2.71	2.42	2.56	1.86	0.71	3.62	<0.01
Patent ductus arteriosus	0.45	0.67	0.94	0.50	0.45	0.40	1.10	4.53	<0.01
Pulmonary stenosis	0.78	0.68	0.50	0.41	0.40	0.36	0.27	0.26	0.96
Tetralogy of fallot	NR	0.47	0.33	0.34	0.31	0.37	0.18	0.21	0.83
Coarctation of the aorta	0.06	0.20	0.34	0.30	0.60	0.30	NR	0.17	<0.01
Transposition of great arteries	0.67	0.18	0.34	0.25	0.38	0.19	0.13	0.21	0.34
Aortic stenosis	NR	0.08	0.25	0.18	0.18	0.08	0.03	0.04	0.90

^a Period before implementation of the paediatric cardiology network.

^b Period after implementation of the paediatric cardiology network.

^c P-value of the comparison between Paraíba 2001–2011 and Paraíba 2012–2014.

Data sources: Christianson et al.¹ and van der Linde et al.²

overall mortality of 6.7% (22/330) was within the expected range for developing programmes. Mortality risk was related to surgical complexity and clinical condition according to Rach's score¹⁷ and a post-operative index.¹⁴ Time between birth and diagnosis was less than three days in most cases, with a maximum of 647 days (due to the late clinical presentation of milder forms of congenital heart disease). Hospital transfers as well as hospitalization periods were reduced as children did not have to wait to be transferred for echocardiograms and operations. The virtual clinics were used to facilitate local follow-up for most patients. There were no cases of medical litigation involving the management of children with congenital heart disease.

The total cost for establishing and operating the network was US\$ 1.2 million in the first year. With the expansion to a total of 21 centres and perinatology services in 2014, the annual cost increased to US\$ 2.0 million. A more detailed study of the economic impact, including the impact of perinatology

services, is being conducted. The initial impact of cardiology services was estimated in comparison with the number of patient transfers outside the north-east area, detection rates for congenital heart defects and litigation costs (details are available from the corresponding author).

Lessons learnt

Several problems were encountered during development of the network, including inadequate equipment, overloaded clinical settings and local changes in nursing staff with insufficient training of new members of staff. The wide range of health workers using the new technologies was another problem. Local training on the equipment was therefore done on a regular basis in addition to the online training. Access to an echocardiography machine by neonatologists with direct online supervision was the most important factor leading to improved diagnosis of congenital heart disease (Box 1). This screening model is similar

to others,^{15,16} but its impact was probably greater, due to the previous lack of paediatric cardiologists in this population.

Clinical care for the children was a big challenge. Online outpatient clinics were a major facilitator of clinical management, by reducing the need for transportation, empowering local physicians and involving other professionals in patient care. However, children requiring surgery had to enter waiting lists to be directed either to the paediatric hospital in the state capital or to Recife. In conclusion, through both live and online collaborative work, local professionals were able to screen, diagnose and treat children with congenital heart disease from remote areas. ■

Acknowledgements

Sandra da Silva Mattos, Sheila Maria Vieira Hazin, Lúcia Roberta Didier Nunes Moser, Thamine de Paula Hatem, Carolina Paim Gomes de Freitas, Felipe Alves Mourato, Rossana Severi, Jailson Ferreira Da Silva are also affiliated with Real Hospital Português de Beneficência em Pernambuco; and Sandra da Silva Mattos, Juliana Sousa Soares de Araújo and Renata Grigório Silva Gomes are also affiliated with Laboratório de Imunopatologia Keiso Asami, Universidade Federal de Pernambuco.

Competing interests: None declared.

Box 1. Summary of main lessons learnt

- Access to echocardiograph facilities with online supervision improves the detection of congenital heart disease in this rural setting.
- Online outpatient clinics facilitate clinical management.
- The combination of simple screening techniques and diagnostic technology allows resources to be allocated more efficiently.

De Freitas, CPG. *Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana*



FIGURA 1 – OPA sendo realizada por Enfermeira (Rede de Cardiologia Pediátrica, 2013).

De Freitas, CPG. *Nomograma para Saturações de Oxigênio de Neonatos Triados para Cardiopatias Congênitas na população paraibana*



FIGURAS 2 E 3 – OPA sendo realizada por enfermeiras (Rede de Cardiologia Pediátrica, 2013)