

Pacientes neonatais e pediátricos terminais com más formações congênitas do aparelho circulatório: levantamento da letalidade no Brasil e revisão integrativa dos cuidados paliativos na UTI

Neonatal and pediatric terminal patients with congenital malformations of the circulatory system: lethality survey in Brazil and integrative review of palliative care in the ICU

Pacientes neonatales y pediátricos terminales con malformaciones congénitas del sistema circulatorio: encuesta de letalidad en Brasil y revisión integradora sobre cuidados paliativos en la UCI

Recebido: 14/02/2023 | Revisado: 21/02/2023 | Aceitado: 22/02/2023 | Publicado: 27/02/2023

Jaqueline Alessandra Castro da Silva

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3991-577X>

Centro de Ensino em Saúde, Brasil

E-mail: dra_jaquelinecastro@yahoo.com.br

Igor Iuco Castro-Silva

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4815-6357>

Universidade Federal do Ceará, Brasil

E-mail: igor.iuco@sobral.ufc.br

Resumo

Os cuidados paliativos instigam a discussão bioética e técnica da assistência intensiva em cardiologia pediátrica. O objetivo do estudo foi traçar panorama sobre pacientes neonatais e pediátricos com más formações congênitas do aparelho circulatório, avaliando indicadores de letalidade no Brasil e cuidados paliativos na UTI. Estudo epidemiológico usando a base do Datasus levantou taxa de letalidade hospitalar geral ou por más formações congênitas do aparelho circulatório na faixa etária menor que 1 ano ou entre 1 a 4 anos. Revisão integrativa pela base PubMed recuperou publicações temáticas originais entre 2017 e 2022, adotando percurso metodológico do PRISMA e JBI e nível de evidência 1B de Oxford ou alto de GRADE. Apesar da queda decenal das taxas de letalidade hospitalar por más formações congênitas do aparelho circulatório, a faixa de 1 ano persiste como mais crítica de atenção do que entre 1 a 4 anos, revelando assimetrias regionais no contexto nacional. Estudos multicêntricos randomizados sobre síndrome da hipoplasia do coração esquerdo em crianças com palição do estágio 1 a 2 foram mais frequentes, com grande heterogeneidade de intervenções e resultados clínicos aplicados à cardiopediatria. A carência de experiências em neonatos críticos e cuidados paliativos centrados na família suscitam futuros estudos.

Palavras-chave: Cuidados paliativos; Cardiopatias congênitas; Unidades de Terapia Intensiva Neonatal; Unidades de Terapia Intensiva Pediátrica.

Abstract

Palliative care instigates the bioethical and technical discussion of intensive care in pediatric cardiology. The aim of the study was to outline an overview of neonatal and pediatric patients with congenital malformations of the circulatory system, evaluating mortality indicators in Brazil and palliative care in the ICU. An epidemiological study using the Datasus database raised the general hospital mortality rate or due to congenital malformations of the circulatory system in the age group of less than 1 year or between 1 and 4 years. An integrative review using the PubMed database retrieved original thematic publications between 2017 and 2022, adopting the methodological approach of PRISMA and JBI and evidence level 1B from Oxford or high from GRADE. Despite the decennial decline in hospital lethality rates due to congenital malformations of the circulatory system, the 1-year age group persists as more critical care than the 1- to 4-year age group, revealing regional asymmetries in the national context. Randomized multicenter studies on hypoplastic left heart syndrome in children with stage 1 to 2 palliation were more frequent, with great heterogeneity of interventions and clinical results applied to pediatric cardiology. The lack of experiences with critical neonates and family-centered palliative care call for future studies.

Keywords: Palliative care; Heart defects, Congenital; Intensive Care Units, Neonatal; Intensive Care Units, Pediatric.

Resumen

Los cuidados paliativos suscitan la discusión bioética y técnica de los cuidados intensivos en cardiología pediátrica. El objetivo del estudio fue delinear un panorama de pacientes neonatales y pediátricos con malformaciones congénitas

del sistema circulatorio, evaluando indicadores de mortalidad en Brasil y cuidados paliativos en la UTI. Un estudio epidemiológico utilizando la base de datos Datasus elevó la tasa de mortalidad hospitalaria general o por malformaciones congénitas del sistema circulatorio en el grupo de edad de menos de 1 año o entre 1 y 4 años. Una revisión integradora utilizando la base de datos PubMed recuperó publicaciones temáticas originales entre 2017 y 2022, adoptando el enfoque metodológico de PRISMA y JBI y nivel de evidencia 1B de Oxford o alto de GRADE. A pesar de la disminución decenal de las tasas de letalidad hospitalaria por malformaciones congénitas del sistema circulatorio, el grupo de edad de 1 año persiste como más crítico para la atención que el de 1 a 4 años, lo que revela asimetrías regionales en el contexto nacional. Los estudios multicéntricos aleatorizados sobre el síndrome del corazón izquierdo hipoplásico en niños con paliación estadio 1 a 2 fueron más frecuentes, con gran heterogeneidad de intervenciones y resultados clínicos aplicados a la cardiología pediátrica. La falta de experiencias con neonatos críticos y cuidados paliativos centrados en la familia requiere estudios futuros.

Palabras clave: Cuidados paliativos; Cardiopatías congénitas; Unidades de Cuidado Intensivo Neonatal; Unidades de Cuidado Intensivo Pediátrico.

1. Introdução

Cuidados paliativos consistem na assistência promovida por uma equipe multidisciplinar, que objetiva a melhoria da qualidade de vida do paciente e seus familiares, diante de uma doença que ameace a vida, por meio da prevenção e alívio do sofrimento, da identificação precoce, avaliação impecável e tratamento de dor e demais sintomas físicos, sociais, psicológicos e espirituais (Brasil, 2018). O setor de Terapia Intensiva, dentro da rede de atenção terciária à saúde do Sistema Único de Saúde, vivência em sua prática casos críticos aplicáveis à medicina paliativa, que transpassam o esforço curativo e incluem reuniões interdisciplinares com especialistas, acompanhamento de dor no paciente e psicológico junto a familiares, mas tais protocolos ainda não são universais e suscitam maiores discussões (Marçola et al., 2017). Nas modernas Unidades de Terapia Intensiva Pediátricas (UTIP) ou Neonatais (UTIN), quando não há mais tratamento viável, a restrição ou remoção de medidas de suporte de vida (MSV) visa permitir a morte da criança, de forma dignificada e humanizada, aliada aos princípios básicos de medicina paliativa do controle efetivo de dor e de desconforto na fase terminal e cuidados centrados na família, considerando honestidade mútua, participação nas decisões e respeito à religiosidade (Piva et al., 2011; Garros, 2003).

A frequência da prática de restrição de MSV é heterogênea na literatura. Linhares et al. (2013) demonstraram que em UTIP de Londrina houve mais óbitos por falha de ressuscitação cardiopulmonar e morte encefálica do que ordem de não reanimação ou não oferta de suporte nas últimas 24h de vida (35%). Estudo multicêntrico em São Paulo revelou que óbitos em UTIP decorrentes da ordem de não reanimar chegaram a 37%, apesar do uso ainda excessivo de procedimentos invasivos (52%), ventilação mecânica (>95%), analgésicos ou antibióticos (80%), sedação (>60%) e drogas vasoativas (em até 52 vezes) nas últimas 48h de vida (Lourenção & Troster, 2020). Em sete UTIP distribuídas em Porto Alegre, São Paulo e Salvador, óbitos por não ressuscitação cardiopulmonar foram mais comuns (43% dos casos), com escassas iniciativas de retirada ou suspensão de medidas de suporte à vida, sendo mantidas a ressuscitação (57%), a infusão de ionotrópicos (66%) e a ventilação mecânica (96%) nas últimas 48h de vida da criança (Lago et al., 2008). Já outro estudo indica similaridades epidemiológicas nos modos de morrer na UTIP entre Brasil, Canadá e EUA, com a restrição de MSV (41%) superando até as frequências de morte cerebral e reanimação sem sucesso (Garros, 2003).

O perfil demográfico da mortalidade em UTIP no Brasil demonstra maior casuística de pacientes com média de 25 a 38 meses de idade, gênero masculino e portadores de doença crônica, com *causa mortis* respiratória ou por choque séptico superando demais desordens cardiocirculatórias ou neurológicas, ocorrendo entre 24h e 12 dias de internação (Lourenção & Troster, 2020; Linhares et al., 2013). Lago et al. (2008) corroboram a influência da maior idade e do tempo de permanência nos desfechos das mortes nas UTIP. Entretanto, estudo em Portugal notou carência de formação em cuidados paliativos na equipe de assistência em UTIN, com profissionais preocupados com dignidade, qualidade de vida e conforto do recém-nascido e família, mas expressando dificuldades emocionais e relacionais em acompanhar as trajetórias de doença grave e morte e em nível de decisão ética no final da vida (Silva et al., 2019). Isso converge com o fato de pesquisas com pacientes neonatais a

termo ou prematuros serem menos comuns, apesar de extremamente relevantes em UTI por se associarem a más formações congênitas maiores e exibirem baixo uso de cuidados paliativos, em média 20% dos internados (Marçola et al., 2017).

Há destaque no Brasil quanto a morbimortalidade por más formações congênitas do aparelho circulatório na rede hospitalar do SUS, com casuísticas em idade inferior a 1 ano chegando a 63% das internações e 86% dos óbitos, gerando também o maior custo se comparado a demais faixas etárias (Sampaio et al., 2021). A mortalidade por más formações congênitas em aparelho circulatório em menores de 1 ano no Sudeste do Brasil entre 2014 e 2019 mostrou a grande prevalência de São Paulo, superando 50% ou a soma dos demais estados da região (Alves et al., 2022). No Rio de Janeiro, mortalidade por más formações cardíacas não especificadas chegam a 65%, com más formações em grandes artérias, câmaras e comunicações cardíacas ou septos cardíacos próximas de 10%, enquanto em valvas aórtica e mitral, valvas pulmonar e tricúspide e outros vasos ficam abaixo de 5% (Salim et al., 2016).

No intuito de aprofundar o conhecimento na área de cardiologia pediátrica em terapia intensiva, o objetivo deste estudo foi traçar um panorama sobre pacientes neonatais e pediátricos terminais com más formações congênitas do aparelho circulatório, avaliando indicadores de letalidade no Brasil e cuidados paliativos aplicáveis na Unidade de Terapia Intensiva.

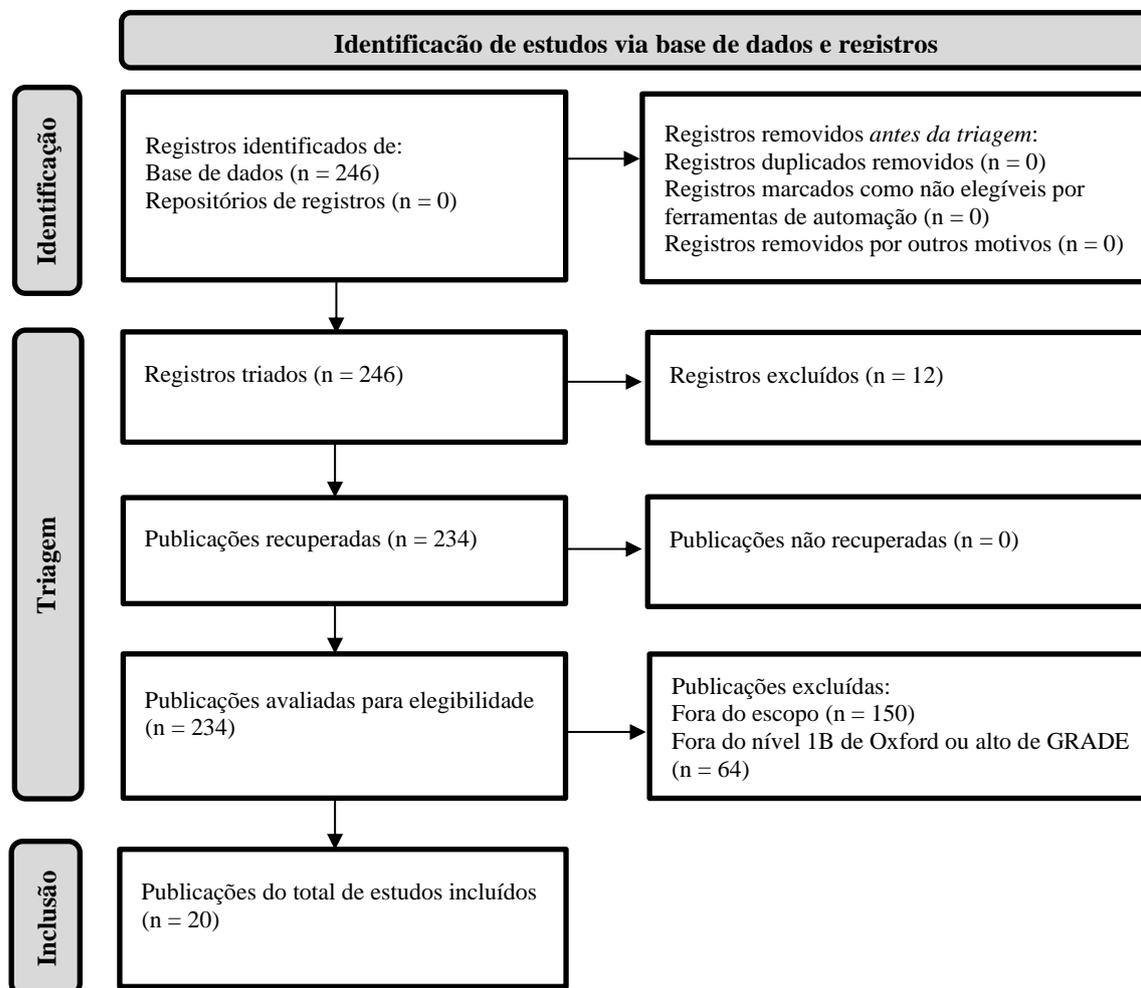
2. Metodologia

Foi realizado um estudo epidemiológico, de abordagem quantitativa, para obtenção de indicadores que ajudassem a compreender o impacto do escopo na rede pública de saúde (Pereira et al., 2018). A coleta de dados ocorreu em novembro de 2022, por meio de acesso eletrônico às informações públicas disponibilizadas no site do Departamento de Informática do SUS, o DATASUS/TABNET (<http://tabnet.datasus.gov.br/>). Na opção “Morbidade hospitalar do SUS – por local de internação”, foram selecionados dados do Sistema de Informações Hospitalares (SIH) e associadas as seguintes categorias: região (Brasil e suas regiões administrativas), ano/período (com média dos doze meses consolidados em cada ano da última década, ou no caso de 2022, de janeiro a setembro, tempo disponível até então), conteúdo “Taxa de mortalidade”, morbidade CID-10 como “Todas as categorias” ou “Más formações congênitas do aparelho circulatório” e faixa etária “menor que 1 ano” ou de “1 a 4 anos”. Segundo a nota técnica do DATASUS, a taxa de mortalidade referenciada foi calculada através do número de óbitos dividido pelo número de autorizações de internação hospitalar (AIH) aprovadas no período multiplicado por 100, assim melhor se definindo como taxa de letalidade (DATASUS, 2023). Todas as informações autogeradas pelo sistema foram tabuladas para análise descritiva dos resultados.

Para a revisão integrativa, realizou-se busca documental *online* de estudos originais, experimentais ou não, com uma abordagem quali-quantitativa em percurso metodológico sistematizado, de modo a promover conclusões gerais sobre o problema da pesquisa (Pereira et al., 2018). A coleta dos dados brutos acessou de início os trabalhos recuperados por meio da base eletrônica de dados MEDLINE/PubMed. Foram usados descritores controlados, catalogados no MeSH como “neonatal”, “palliative care”, “heart”, “congenital abnormalities”, conectados entre si por AND para que a busca usando operadores booleanos fosse melhor delimitada. O filtro de tempo utilizado foi o quinquênio compreendido entre os anos consolidados de 2017 e 2022. O total bruto de produções recuperadas totalizou 246 trabalhos. Como critérios de inclusão, após leitura na íntegra de resumos e artigos, foram consideradas pesquisas originais; com títulos ou conteúdos relacionados à temática. Como critérios de exclusão, foram removidos registros fora na língua portuguesa, espanhola ou inglesa em periódicos científicos ou não disponíveis para acesso aberto online; e publicações fora do escopo ou que não se enquadrassem no nível de evidência 1B de Oxford (ensaios clínicos randomizados e multicêntricos) (Freire & Gomes, 2015), equivalente ao nível alto do método *Grading of Recommendations Assessment, Developing and Evaluation* (GRADE) (Brasil, 2014). Após atendimento aos critérios, a amostra refinada constou de 20 artigos. A fim de garantir que o estudo teve desenho e desfechos adequados, foram

seguidas as recomendações dos roteiros internacionais para revisões de literatura PRISMA (Page et al., 2020, Figura 1) e JBI para minimizar risco de viés (JBI, 2020).

Figura 1 – Fluxograma no modelo PRISMA 2020.



Fonte: Elaborado pelos autores (2023).

Para categorização dos dados, foi usada a estratégia PICO (P: População, I: Intervenção, C: Comparação e O: *Outcome*/Desfecho), que orienta a elaboração da pergunta de pesquisa exploratória e da busca bibliográfica, permitindo que o pesquisador localize, de maneira acurada, a melhor informação disponível (Santos et al., 2007). Considerando este referencial, a busca na literatura adotou para “P” o contexto de cuidados paliativos para pacientes neonatos e pediátricos com más formações congênitas do aparelho circulatório, “I” os atendimentos realizados em unidade de terapia intensiva, “C”: os protocolos clínico-cirúrgicos adotados como padrão ou ausentes para cada tipo de intervenção e “O” os resultados alcançados com as abordagens propostas.

Esta pesquisa foi realizada de acordo com os princípios bioéticos vigentes no Brasil para pesquisas considerando o uso de dados secundários de acesso público, em conformidade à Resolução do Conselho Nacional de Saúde n. 510/2016.

3. Resultados e Discussão

Os dados epidemiológicos na última década evidenciaram que as taxas anuais de letalidade por más formações congênitas do aparelho circulatório tiveram tendência de decréscimo em indivíduos na faixa etária <1 ano (de 12,05% a 8,73%, Tabela 1), enquanto houve estabilidade na faixa etária de 1 a 4 anos (de 4,38 a 5,66%, Tabela 2). Tais taxas ainda são muito

altas em ambas as faixas etárias, frente à letalidade geral sem causa especificada, embora sejam mais preocupantes no contexto do público <1 ano. Em geral, as regiões Norte e Centro-Oeste persistem como áreas mais concentradas em letalidade e a região Sudeste como a menos concentrada no país, considerando indivíduos internados por más formações congênicas do aparelho circulatório na rede hospitalar do SUS (Tabelas 1 e 2).

Tabela 1 – Taxas de letalidade (%) na faixa etária <1 ano na última década no Brasil, recuperadas do DATASUS.

Tipo	Cenário	2013	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021	2022*
Letalidade geral sem causa especificada	Brasil	3,31	3,25	3,26	3,23	3,13	3,00	2,85	3,30	3,02	2,69
	N	3,11	2,94	3,36	3,58	3,57	3,60	3,18	4,03	3,87	3,34
	NE	4,05	3,98	3,99	3,95	3,74	3,50	3,35	3,86	3,53	3,17
	SE	3,08	3,01	2,93	2,95	2,89	2,79	2,68	3,03	2,74	2,46
	S	2,72	2,81	2,73	2,55	2,64	2,55	2,51	2,99	2,64	2,31
Letalidade por más formações congênicas do aparelho circulatório	Brasil	12,05	12,48	12,04	11,7	12,31	11,70	10,57	10,09	9,25	8,73
	N	15,86	15,82	17,05	14,66	18,35	14,71	12,78	12,68	13,96	12,48
	NE	12,4	12,53	11,47	13,89	12,9	12,07	11,51	11,48	8,24	8,86
	SE	10,61	11,36	10,79	9,81	10,71	10,76	8,65	7,78	8,45	6,86
	S	12,79	13,92	13,91	12,57	11,77	12,28	11,77	12,12	9,68	11,15
CO	15,05	12,78	12,4	11,21	15,75	11,46	13,89	13,32	11,52	9,7	

*Dados consolidados até setembro/2022. N=Norte. NE=Nordeste. SE=Sudeste. S=Sul. CO=Centro-Oeste. Fonte: Elaborado pelos autores (2023).

Tabela 2 – Taxas de letalidade (%) na faixa etária de 1 a 4 anos na última década no Brasil, recuperadas do DATASUS.

Tipo	Cenário	2013	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021	2022*
Letalidade geral sem causa especificada	Brasil	0,45	0,44	0,44	0,48	0,48	0,49	0,47	0,63	0,58	0,55
	N	0,49	0,41	0,44	0,50	0,52	0,52	0,53	0,76	0,63	0,65
	NE	0,40	0,39	0,44	0,46	0,45	0,47	0,45	0,64	0,58	0,55
	SE	0,50	0,49	0,45	0,51	0,51	0,51	0,49	0,58	0,55	0,54
	S	0,41	0,43	0,39	0,44	0,40	0,42	0,41	0,59	0,57	0,47
Letalidade por más formações congênicas do aparelho circulatório	Brasil	4,38	3,46	4,57	4,03	4,00	3,17	3,31	3,65	3,41	5,66
	N	5,50	4,35	5,98	6,60	9,63	4,24	6,06	7,11	4,66	2,51
	NE	4,42	4,65	5,33	4,68	4,11	3,56	4,08	4,01	3,59	2,90
	SE	4,57	2,56	3,13	2,42	3,38	2,17	2,55	2,65	2,71	2,15
	S	2,32	3,63	5,47	5,26	3,41	3,29	1,87	3,15	2,30	7,32
CO	7,14	3,61	5,98	6,33	4,63	6,33	6,67	5,23	8,29	3,25	

*Dados consolidados até setembro/2022. N=Norte. NE=Nordeste. SE=Sudeste. S=Sul. CO=Centro-Oeste. Fonte: Elaborado pelos autores (2023).

Tais resultados divergem do cenário brasileiro há duas décadas, onde a taxa de mortalidade hospitalar neonatal geral era mais crítica, na ordem de 11 no Brasil, sendo mais frequente no Sudeste do que Sul, Centro-Oeste, Nordeste e Norte (Schramm & Szwarzwald, 2000). Tal explicação poderia residir na assimetria assistencial da época, geradora de quadro de subnotificação das regiões Norte, Nordeste e Centro-Oeste, o que todo modo não invalida a importância da mortalidade neonatal no país.

Neste mesmo caminho, com relação à mortalidade por más formações congênicas do aparelho circulatório na rede hospitalar do SUS, as evidências corroboram estudo no período de 2010 a 2020 no Brasil com maior casuística na idade inferior a 1 ano, embora neste período de tempo tenham alcançado valores ainda mais discrepantes, equivalentes ao dobro das internações em UTI e a sete vezes o número de óbitos frente a idade entre 1 e 4 anos (Sampaio et al., 2021),

Os estudos clínicos randomizados multicêntricos recuperados sobre os cuidados paliativos na UTI em pacientes neonatais ou pediátricos terminais com más formações congênicas do aparelho circulatório encontram-se categorizados no Tabela 3.

Tabela 3 – Estudos clínicos randomizados multicêntricos sobre os cuidados paliativos na UTI em pacientes neonatais ou pediátricos terminais com más formações congênitas do aparelho circulatório.

Referência	P (Problema)	I (Intervenção)	C (Comparação)	O (Desfecho)
Agrawal et al. (2018)	Ausência unilateral da artéria pulmonar (AP) em crianças	Cirurgias cardíacas corretivas	<i>Stent</i> de ducto (SD) ou <i>shunt</i> Blalock-Taussig	Sem diferenças; ambas exibiram severa hipertensão pulmonar (HP) no pulmão contralateral, resolvida com implante cirúrgico da AP
Ahmed et al. (2021)	Cardiopatia congênita de ventrículo único em neonatos	Estágio 1 de palição, operação de Glenn	Conduto ventrículo direito-artéria pulmonar, <i>shunt</i> modificado de Blalock-Taussig-Thomas ou híbrido	A mortalidade para primeira terapia foi bem menor do que a segunda ou terceira; agitação e problemas respiratórios foram mais frequentes
Ahmed et al. (2020)	Cardiopatia congênita de ventrículo único em crianças	Estágio 1 a 2 de palição	Cirurgia de Norwood, ECMO, opiáceos, digoxina, obstrução do arco, regurgitação tricúspide sem/ com necessidade de oxigênio	Propõe um escore de risco para prever ausência de mortalidade ou transplante no período interestágio, a escala ponderada "NEONATE" (0-76 pontos), com precisão > 75%
Anderson et al. (2019)	Síndrome da hipoplasia do coração esquerdo em crianças	Estágio 1 a 2 de palição	Rede de aprendizagem coproduzida por pais e médicos, de 65 centros de cardiologia pediátrica	Redução da mortalidade interestágio, de falha de crescimento e de reinternações hospitalares
Bentham et al. (2018)	Fluxo sanguíneo pulmonar dependente de ducto em neonatos	Cirurgias cardíacas corretivas	<i>Stent</i> de ducto (SD) ou <i>shunt</i> Blalock-Taussig	Maior sobrevida precoce em SD, necessidade de suporte extracorpóreo pós-procedimento e risco de reintervenção
Breatnach et al. (2019)	Lesões críticas da via de saída do ventrículo direito em neonatos	Cirurgias cardíacas corretivas	Abordagem percutânea da artéria axilar para implante de <i>stent</i> no ducto arterioso	Poucas complicações vasculares imediatas, baixa mortalidade; opção viável, útil em pacientes com morfologia de ducto vertical
Buelow et al. (2018)	Cardiopatia de ventrículo único com hipoplasia do arco aórtico em neonatos	Estágio 1 a 2 de palição	O fator de risco foi o tipo de <i>shunt</i> (ventrículo direito-artéria pulmonar ou Blalock-Taussig) e o desfecho foi a reintervenção	Reintervenção interestágio é comum, porém não há diferença na frequência entre os tipos de <i>shunt</i> ; ventilação mecânica pós-operatória foi único fator de risco associado
Geerdink et al. (2017)	Anomalia de Ebstein em neonatos e crianças	Cirurgias cardíacas corretivas	Reparo biventricular ou de 1,5 ventrículo ou palição univentricular, ausência de reoperação não planejada e sobrevida dessa faixa etária	Reparo biventricular mais aplicado, com mortalidade limitada ao pós-operatório imediato; o pior espectro da doença é na infância, com cirurgia de revisão
Hansen et al. (2020)	Síndrome da hipoplasia do coração esquerdo em crianças	Estágio 1 a 2 de palição	Uso de inibidores da enzima de conversão da angiotensina (IECA)	IECA são comuns interestágio, sem associação à redução da mortalidade, disfunção ventricular ou regurgitação da válvula atrioventricular
Law et al. (2022)	Tetralogia de Fallot em neonatos	Cirurgias cardíacas corretivas	Ligações sistêmicas à artéria pulmonar ou intervenções na via de saída do ventrículo direito	Sobrevida similar, com reparo bem-sucedido em 18 meses; maior número de reintervenções interestágios no segundo tipo terapêutico
Lowenstein et al. (2020)	Síndrome da hipoplasia do coração esquerdo em fetos e neonatos	Reuniões multiprofissionais para criação de novo protocolo	Concordância entre médicos e enfermeiros para cuidados já ocorrerem no período pré-natal	Rede de apoio ampliada para as famílias, com diminuição do estresse pós-natal
Meza et al. (2019)	Defeito do septo atrioventricular completo desbalanceado em crianças < 1 ano	Revisão de ecocardiogramas basais	Medidas de correlação entre desequilíbrio, válvula atrioventricular comum e tamanhos ventriculares	Os índices descrevem diferentes características morfológicas e funcionais que podem refletir na qualidade de vida
Mille et al. (2020)	Ventrículo único em neonatos	Estágio 1 de palição	Grupos de transfundidos com concentrado de hemácias ou não	Piores resultados em transfundidos: ventilação mecânica e permanência na UTI prolongadas e maior mortalidade
Nicholson et al. (2020)	Fluxo sanguíneo pulmonar dependente de ducto em crianças	Palição na alimentação e no crescimento somático	<i>Stent</i> de canal arterial patente ou <i>shunt</i> de Blalock-Taussig	Não houve diferença no crescimento interestágio, mas o <i>stent</i> foi associado a regime de alimentação mais simples e menos reinternações relacionadas
Patel et al. (2022)	Síndrome da hipoplasia do coração esquerdo em neonatos e crianças	Estágio 1 de palição	Impacto do local do parto no tempo de internação e na sobrevida em 30 dias ou até alta hospitalar	Nascidos <5 milhas: taxas mais baixas de cateterismos cardíacos e ventilação mecânica pré-operatórios e atrasos na cirurgia.

Prodhan et al. (2018)	Síndrome da hipoplasia do coração esquerdo em crianças	Estágio 1 de palição	Presença/ausência de tubo de gastrostomia	Gastrostomia gerou internação mais longa mas mortalidade hospitalar bem menor; útil na dificuldade persistente na alimentação oral
Prodhan et al. (2017)	Síndrome da hipoplasia do coração esquerdo em crianças	Estágio 1 de palição	Fatores de risco para colocação de traqueostomia em pacientes com cirurgia de Norwood, híbrida ou transplante de coração	A traqueostomia não se associou ao suporte de oxigenação por membrana extracorpórea, cateterismo cardíaco ou gastrostomia, mas a taxa de mortalidade também não melhorou
Ramachandran et al. (2017)	Síndrome da hipoplasia do coração esquerdo em crianças	Estágio 1 a 2 de palição	Prática antitrombótica, incidência de trombose de <i>shunt</i> interestágio e outros eventos adversos	Aspirina é o antitrombótico mais comumente usado, com rara incidência de trombose de <i>shunt</i> interestágio e eventos adversos
Tadphale et al. (2017)	Síndrome da hipoplasia do coração esquerdo em crianças	Estágio 1 a 2 de palição	Influência da permanência hospitalar e da anastomose cavopulmonar superior (ACPS)	Apesar de não haver diferença na mortalidade, grupo ACPS teve mais intervenções e piores resultados
Yimgang et al. (2018)	Síndrome da hipoplasia do coração esquerdo em crianças	Estágio 1 a 2 de palição	Uso de inibidores da enzima de conversão da angiotensina (IECA)	IECA não demonstraram efeito benéfico para evitar falha interestágio (morte, transplante ou candidatura à segunda cirurgia)

Fonte: Elaborada pelos autores (2023).

As evidências consultadas indicam o forte interesse nas discussões sobre síndrome da hipoplasia do coração esquerdo, com palição do estágio 1 a 2 e ênfase em crianças, persistindo a carência em neonatos da descrição de experiências em condições mais críticas (estágio 3 da palição). A própria falta de classificação da palição em cerca de metade dos trabalhos mostra o olhar mais focado nos procedimentos cirúrgicos do que no próprio contexto de qualidade de vida (ou morte) do neonato ou da criança hospitalizada.

Segundo Moritz et al. (2011), existem três fases de assistência intensiva: primeira fase, com morte pouco provável, focada na sustentação dos sistemas vitais e na recuperação plena do paciente; segunda fase, com morte prevista para dias, semanas ou meses, e terceira fase, com morte prevista para horas ou o dia, onde nas duas últimas o foco maior é pautado no conforto físico de paciente e psico-emocional da família. Em todas as fases se privilegia a promoção do bem estar do paciente, pelo controle dos sintomas (dor, desconforto, dispnéia, boca seca, respiração ruidosa, etc.), com priorização na segunda fase do melhor local para oferta dos cuidados paliativos, incluindo a possibilidade de alta da UTI, e adequação de estratégias de sedoanalgesia, suporte ventilatório, nutrição e monitorações, enquanto na terceira fase ainda soma-se a remoção de terapia fútil (nutrição, drogas vasoativas, métodos dialíticos, etc.) (Moritz et al., 2011).

Apenas uma das publicações elencadas contou ativamente com a participação de pais na construção de uma rede de aprendizagem junto a centros de cardiologia pediátrica, o que contraditoriamente refuta o protagonismo desejável da família durante a palição. Piva et al. (2011) e Moritz et al. (2011) afirmam que as ações paliativas devem ser estabelecidas gradualmente, para que pediatria e família definiam a melhor estratégia que atenda às necessidades da criança em fase final de vida, considerando prognóstico, opções terapêuticas e valores do binômio família/criança para definir as necessidades individualizadas e, mesmo após a morte, são empreendidas no sentido de dar suporte aquela família. Com relação ao apoio à família, preconiza-se uma informação completa e honesta, com acesso regular e fácil ao(s) médico(s), coordenação na comunicação, envolvimento emocional e sinais de solidariedade por parte da equipe, preservação da integridade da relação pais e filhos e suporte espiritual (Piva et al., 2011).

A pactuação e o registro de tomada de decisão também foram pouco explorados nas publicações. Em outros trabalhos, pacientes pediátricos com limitação do suporte de vida no Brasil, a decisão foi claramente registrada em prontuários médicos de 46,3% (Lourenção & Troster, 2020) a 52,5% da casuística (Lago et al., 2008). Já Linhares et al. (2013) sugerem que as condutas adotadas pelos médicos refletem majoritariamente a preocupação de se protegerem contra eventuais processos judiciais decorrentes da acusação de omissão de socorro, não sendo oferecido aos familiares dos pacientes a real possibilidade

de participarem dos processos de decisões médicas. Moritz et al. (2011) recomendam promover a documentação de Diretivas Antecipadas, verificar o desejo dos envolvidos quanto à participação nas decisões, desenvolver protocolos para a abordagem de conflitos e de controle de qualidade e de adesão às ações paliativas.

Cabe salientar que cuidados paliativos são dependentes de unidades de saúde com maior complexidade tecnológica, de acordo com a densidade populacional. Peña-Juárez et al. (2020) apontam que a infraestrutura assistencial é fundamental, exemplificando com o caso de hospital de nível secundário em Jalisco, México, com recursos humanos mas sem material para atender pacientes cardiopatas críticos, cuja mortalidade se aproximou de 80% e que não receberam nenhum tipo de tratamento paliativo.

Por fim, a maior contribuição deste estudo reside na identificação da grande heterogeneidade de intervenções e resultados clínicos em palição aplicada à cardiologia pediátrica, corroborando a literatura nacional. Sob o ponto de vista técnico, Piva et al. (2011) elencaram os cuidados paliativos em diferentes categorias: a antecipação de eventos (intervenções fúteis, exames ou monitoração em excesso), prioridades terapêuticas (*e.g.*, analgesia e sedação) e decisões de final de vida e conduta nas possíveis complicações (*e.g.*, convulsões, apneia, sangramento). Marçola et al. (2017) demonstraram em recém-nascidos no dia do óbito em UTIN o alto investimento terapêutico, incluindo ventilação mecânica (90%), drogas vasoativas (75%), nutrição parenteral (53%) e diálise peritoneal (12%), com uso de dispositivos invasivos (*e.g.*, sonda vesical, sonda oro ou nasogástrica, cateter venoso central, cateteres para diálise peritoneal, acesso venoso periférico, cânula oro/nasotraqueal, traqueostomia, gastrostomia, ileostomia ou colostomia) geradores de mais dor, mensurada pela escala *Neonatal Infant Pain Scale* (NIPS ≥ 3). Já Lourenção & Troster (2020) observaram que cerca da metade das crianças internadas em UTIP nas últimas 48h de vida receberam procedimentos invasivos (*e.g.*, cateter venoso central, pressão arterial invasiva, intubação orotraqueal, endoscopia, mielograma ou diálise), ventilação mecânica e drogas vasoativas, havendo leve aumento da analgesia e diminuição da sedação, panorama mais desejável segundo as diretrizes de cuidados paliativos já comentadas.

As limitações deste estudo residem na impossibilidade metodológica de estratificar via DATASUS os resultados em neonatos (até 28 dias), mas apenas em crianças até 1 ano, bem como na ausência do comparativo entre os subtipos de más formações congênitas do aparelho circulatório quanto ao potencial de letalidade no Brasil. Mais estudos são necessários, para analisar pormenorizadamente os cuidados paliativos associados à cardiologia pediátrica sob a ótica da gestão em saúde e a rede de atenção centrada na família.

5. Conclusão

Apesar da queda decenal das taxas de letalidade hospitalar por más formações congênitas do aparelho circulatório, a faixa de 1 ano persiste como mais crítica de atenção do que entre 1 a 4 anos, revelando assimetrias regionais no contexto nacional. Estudos multicêntricos randomizados sobre síndrome da hipoplasia do coração esquerdo em crianças com palição do estágio 1 a 2 foram mais frequentes, com grande heterogeneidade de intervenções e resultados clínicos aplicados à cardiopediatria. A carência de experiências em neonatos críticos e cuidados paliativos centrados na família representa ainda uma lacuna de conhecimento.

Sugere-se a continuidade da pesquisa, com futuros estudos ecológicos de múltiplos grupos, séries temporais ou mistos, para avaliar a eficácia de intervenção dos protocolos terapêuticos empregados em UTI cardiopediátrica. Isso poderá contribuir para a geração de evidências e tomada de decisão em cuidados paliativos priorizando a qualidade de vida para o paciente terminal e sua família.

Agradecimentos

Ao professor Evandro de Sena Silva, coordenador do Mestrado Profissional em Terapia Intensiva do Centro de Ensino

em Saúde (SP, Brasil), por todo incentivo durante o processo formativo.

Referências

- Agrawal, H., Petit, C. J., Miro, J., Miranda, C. D., Kenny, D. & Justino, H. (2018). Contralateral Pulmonary Hypertension Following Resuscitation of Unilateral Ductal Origin of a Pulmonary Artery: A Multi-institutional Review. *Pediatric Cardiology*, 39 (1), 71-78. <https://doi.org/10.1007/s00246-017-1729-z>.
- Ahmed, H., Anderson, J. B., Bates, K. E., Natarajan, S., Ghanayem, N. S., Lannon, C. M., Brown, D. W. & National Pediatric Cardiology Quality Improvement Collaborative (2021). Characteristics of Interstage Death After Discharge from Stage I Palliation. *Pediatric Cardiology*, 42 (6), 1372-1378. <https://doi.org/10.1007/s00246-021-02621-1>.
- Ahmed, H., Anderson, J. B., Bates, K. E., Fleishman, C. E., Natarajan, S., Ghanayem, N. S., Sleeper, L. A., Lannon, C. M., Brown, D. W. & National Pediatric Cardiology Quality Improvement Collaborative (2020). Development of a validated risk score for interstage death or transplant after stage I palliation for single-ventricle heart disease. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 160 (4), 1021-1030. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2019.11.001>.
- Alves, S. C. F., Teixeira, F. A. O., Franco, G. A., Cenci, G. I., Pantoja, J. C., Jacob, L. S. A. S., Vieira, D. K. C., Rodrigues, L. M., Candido, J. S., & Carvalho, É. Q. (2022). Mortalidade por malformações congênitas em aparelho circulatório em menores de 1 ano na região Sudeste do Brasil entre 2014 e 2019. *Research, Society and Development*, 11 (5), e3111527993. <https://doi.org/10.33448/rsd-v11i5.27993>
- Anderson, J. B., Brown, D. W., Lihn, S., Mangeot, C., Bates, K. E., Van Bergen, A. H., Rudd, N. A., Hanke, S., Tweddell, J. & Lannon, C. (2019). Power of a Learning Network in Congenital Heart Disease. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery*, 10 (1), 66-71. <https://doi.org/10.1177/2150135118815023>.
- Bentham, J. R., Zava, N. K., Harrison, W. J., Shauq, A., Kalantre, A., Derrick, G., Chen, R. H., Dhillon, R., Taliotis, D., Kang, S. L., Crossland, D., Adesokan, A., Hermuzi, A., Kudumula, V., Yong, S., Noonan, P., Hayes, N., Stumper, O. & Thomson, J. D. R. (2018). Duct Stenting Versus Modified Blalock-Taussig Shunt in Neonates With Duct-Dependent Pulmonary Blood Flow: Associations With Clinical Outcomes in a Multicenter National Study. *Circulation*, 137 (6), 581-588. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.117.028972>.
- Brasil (2014). Ministério da Saúde. Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos. Departamento de Ciência e Tecnologia. *Diretrizes metodológicas: Sistema GRADE – Manual de graduação da qualidade da evidência e força de recomendação para tomada de decisão em saúde* / Ministério da Saúde, Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos, Departamento de Ciência e Tecnologia. – Brasília: Ministério da Saúde, 2014. 72 p.: il. ISBN 978-85-334-2186-8. https://bvsm.sau.gov.br/bvs/publicacoes/diretrizes_metodologicas_sistema_grade.pdf
- Brasil (2018). Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Comissão Intergestores Tripartite. *Resolução n. 41, de 31 de outubro de 2018. Dispõe sobre as diretrizes para a organização dos cuidados paliativos, à luz dos cuidados continuados integrados, no âmbito Sistema Único de Saúde (SUS)*. https://bvsm.sau.gov.br/bvs/sau/legis/cit/2018/res0041_23_11_2018.html
- Breatnach, C. R., Aggarwal, V., Al-Alawi, K., McMahon, C. J., Franklin, O., Prendiville, T., Oslizlok, P., Walsh, K., Qureshi, A. M. & Kenny, D. (2019). Percutaneous axillary artery approach for ductal stenting in critical right ventricular outflow tract lesions in the neonatal period. *Catheterization and Cardiovascular Interventions*, 93 (7), 1329-1335. <https://doi.org/10.1002/ccd.28302>.
- Buelow, M. W., Rudd, N., Tanem, J., Simpson, P., Bartz, P. & Hill, G. (2018). Reintervention following stage 1 palliation: A report from the NPC-QIC Registry. *Congenital Heart Disease*, 13 (6), 919-926. <https://doi.org/10.1111/chd.12655>.
- DATASUS/TABNET (2023). Morbidade Hospitalar do SUS por local de internação a partir de 2008 – Notas Técnicas. *Departamento de Informática do SUS*. http://tabnet.datasus.gov.br/cgi/sih/Morb_geral_loc_int_2008.pdf
- Galvão, T. F. & Pereira, M. G. (2015). Avaliação da qualidade da evidência de revisões sistemáticas. *Epidemiologia e Serviços de Saúde*, 24 (1), 173-175. http://scielo.iec.gov.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1679-49742015000100019&lng=pt.
- Garros, D. (2003). Uma "boa" morte em UTI pediátrica: é isso possível?. *Jornal de Pediatria*, 79 (suppl 2), 243-254. <https://doi.org/10.1590/S0021-75572003000800014>
- Geerdink, L. M., du Marchie-Sarvaas, G. J., Kuipers, I. M., Helbing, W. A., Delhaas, T., Ter-Heide, H., Rozendaal, L., de Korte, C. L., Singh, S. K., Ebels, T., Hazekamp, M. G., Haas, F., Bogers, A. J. & Kapusta, L. (2017). Surgical outcome in pediatric patients with Ebstein's anomaly: A multicenter, long-term study. *Congenital Heart Disease*, 12 (1), 32-39. <https://doi.org/10.1111/chd.12404>.
- Hansen, J. E., Brown, D. W., Hanke, S. P., Bates, K. E., Tweddell, J. S., Hill, G. & Anderson, J. B. (2020). Angiotensin-Converting Enzyme Inhibitor Prescription for Patients With Single Ventricle Physiology Enrolled in the NPC-QIC Registry. *Journal of the American Heart Association*, 9 (10), e014823. <https://doi.org/10.1161/JAHA.119.014823>.
- JBI (2020). Critical Appraisal Tools – Checklist for systematic reviews and research synthesis. *Joanna Briggs Institute*. <https://jbi.global/critical-appraisal-tools>.
- Lago PM, Piva J, Garcia PC, Troster E, Bousso A, Sarno MO, Torreão L, Sapolnik R & Brazilian Pediatric Center of Studies on Ethics. (2008). End-of-life practices in seven Brazilian pediatric intensive care units. *Pediatric Critical Care Medicine*, 9 (1), 26-31. doi: 10.1097/01.PCC.0000298654.92048.BD.
- Law, M. A., Glatz, A. C., Romano, J. C., Chai, P. J., Mascio, C. E., Petit, C. J., McCracken, C. E., Kelleman, M. S., Nicholson, G. T., Meadows, J. J., Zampi, J. D., Shahanavaz, S., Batlivala, S. P., Pettus, J., Pajk, A. L., Hock, K. M., Goldstein, B. H. & Qureshi, A. M. & Congenital Cardiac Research Collaborative (CCRC) Investigators. (2022). Palliation Strategy to Achieve Complete Repair in Symptomatic Neonates with Tetralogy of Fallot. *Pediatric Cardiology*, 43 (7), 1587-1598. <https://doi.org/10.1007/s00246-022-02886-0>.
- Linhars, D. G., Siqueira, J. E., & Previdelli, I. T. S. (2013). Limitação do suporte de vida em unidade de terapia intensiva pediátrica. *Revista Bioética*, 21 (2), 291-297.

- Lourenção, M. L., & Troster, E. J. (2020). Fim de vida em unidades de terapia intensiva pediátrica. *Revista Bioética*, 28 (3), 537-542. <https://doi.org/10.1590/1983-80422020283418>
- Lowenstein, S., Macauley, R., Perko, K. & Ronai, C. (2020). Provider perspective on the role of palliative care in hypoplastic left heart syndrome. *Cardiology in the Young*, 30 (3), 377-382. <https://doi.org/10.1017/S1047951120000128>.
- Marçola, L., Barbosa, S. M. M., Zoboli, I., Polastrini, R. T. V., & Cecon, M. E. J. (2017). Análise dos óbitos e cuidados paliativos em uma unidade de terapia intensiva neonatal. *Revista Paulista De Pediatria*, 35 (2), 125-129. <https://doi.org/10.1590/1984-0462/2017;35;2;00012>
- Meza, J. M., Devlin, P. J., Overman, D. M., Gremmels, D., Baffa, G., Cohen, M. S., Quartermain, M. D., Caldarone, C. A., Pourmoghadam, K., DeCampi, W. M., Fackoury, C. T. & Mertens, L. (2019). The Congenital Heart Surgeon's Society Complete Atrioventricular Septal Defect Cohort: Baseline, Preintervention Echocardiographic Characteristics. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 31 (1), 80-86. <https://doi.org/10.1053/j.semtcvs.2018.02.004>.
- Mille, F. K., Badheka, A., Yu, P., Zhang, X., Friedman, D. F., Kheir, J., van den Bosch, S., Cabrera, A. G., Lasa, J. J., Katcoff, H., Hu, P., Borasino, S., Hock, K., Huskey, J., Weller, J., Kothari, H. & Blinder, J. (2020). Red Blood Cell Transfusion After Stage I Palliation Is Associated With Worse Clinical Outcomes. *Journal of the American Heart Association*, 9 (10), e015304. <https://doi.org/10.1161/JAHA.119.015304>.
- Moritz, R. D., Deicas, A., Capalbo, M., Forte, D. N., Kretzer, L. P., Lago, P., Pusch, R., Othero, J., Piva, J., Silva, N. B. da ., Azeredo, N. & Ropelato, R.. (2011). II Fórum do "Grupo de Estudos do Fim da Vida do Cone Sul": definições, recomendações e ações integradas para cuidados paliativos na unidade de terapia intensiva de adultos e pediátrica. *Revista Brasileira De Terapia Intensiva*, 23 (1), 24-29. <https://doi.org/10.1590/S0103-507X2011000100005>
- Nicholson, G. T., Glatz, A. C., Qureshi, A. M., Petit, C. J., Meadows, J. J., McCracken, C., Kelleman, M., Bauser-Heaton, H., Gartenberg, A. J., Ligon, R. A., Aggarwal, V., Kwakye, D. B. & Goldstein, B. H. (2020). Impact of Palliation Strategy on Interstage Feeding and Somatic Growth for Infants With Ductal-Dependent Pulmonary Blood Flow: Results from the Congenital Catheterization Research Collaborative. *Journal of the American Heart Association*, 9 (1), e013807. <https://doi.org/10.1161/JAHA.119.013807>.
- Page, M. J., McKenzie, J. E., Bossuyt, P. M., Boutron, I., Hoffmann, T. C., Mulrow, C. D., Shamseer, L., Tetzlaff, J. M., Akl, E. A., Brennan, S. E., Chou, R., Glanville, J., Grimshaw, J. M., Hróbjartsson, A., Lalu, M. M., Li, T., Loder, E. W., Mayo-Wilson, E., McDonald, S., McGuinness, L. A., Stewart, L. A., Thomas, J., Tricco, A. C., Welch, V. A., Whiting, P. & Moher, D. (2022). A declaração PRISMA 2020: diretriz atualizada para relatar revisões sistemáticas. *Epidemiologia e Serviços de Saúde*, 31(2), e2022107. <https://doi.org/10.1590/s1679-49742022000200033>.
- Patel, M., Yu, S., Romano, J. C., Bates, K., Uzark, K., Schumacher, K., Balasubramanian, S. & Gelehrter, S. (2022). Birth Location in Infants with Prenatally Diagnosed Hypoplastic Left Heart Syndrome. *Pediatric Cardiology*, 43 (2), 301-307. <https://doi.org/10.1007/s00246-021-02721-y>.
- Peña-Juárez, R. A. & Medina-Andrade, M. A. (2020). Current situation of congenital heart diseases in two public hospitals in the state of Jalisco. *Archivos de Cardiología de México*, 90 (2), 124-129. <https://doi.org/10.24875/ACM.19000283>
- Pereira, A. S., Shitsuka, D. M., Parreira, F. J. & Shitsika, R. (2018). *Metodologia da pesquisa científica*. Santa Maria: UAB/NTE/UFSM. https://repositorio.ufsm.br/bitstream/handle/1/15824/Lic_Computacao_Metodologia-Pesquisa-Cientifica.pdf?sequence=1.
- Piva, J. P., Garcia, P. C. R., & Lago, P. M. (2011). Dilemas e dificuldades envolvendo decisões de final de vida e oferta de cuidados paliativos em pediatria. *Revista Brasileira de Terapia Intensiva*, 23 (1), 78-86. <https://doi.org/10.1590/S0103-507X2011000100013>
- Proadhan, P., Tang, X., Gossett, J., Beam, B., Simsic, J., Ghanayem, N. & ElHassan, N. O. (2018). Gastrostomy tube placement among infants with hypoplastic left heart syndrome undergoing stage 1 palliation. *Congenital Heart Disease*, 13 (4), 519-527. <https://doi.org/10.1111/chd.12610>.
- Proadhan, P., Agarwal, A., ElHassan, N. O., Bolin, E. H., Beam, B., Garcia, X., Gaies, M. & Tang, X. (2017). Tracheostomy Among Infants With Hypoplastic Left Heart Syndrome Undergoing Cardiac Operations: A Multicenter Analysis. *The Annals of Thoracic Surgery*, 103 (4), 1308-1314. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2016.09.016>.
- Ramachandran, P., King, E., Nebbia, A., Beekman, R. H. & Anderson, J. B. (2017). Variability of antithrombotics use in patients with hypoplastic left heart syndrome and its variants following first- and second-stage palliation surgery: a national report using the National Pediatric Cardiology Quality Improvement Collaborative registry. *Cardiology in the Young*, 27 (4), 731-738. <https://doi.org/10.1017/S1047951116001189>.
- Salim, T. R., Soares, G. P., Klein, C. H., Oliveira, G. M. M. (2016). Mortalidade por Doenças e Malformações do Aparelho Circulatório em Crianças no Estado do Rio de Janeiro. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*, 106 (6), 464-473. <https://www.scielo.br/j/abc/a/7WdyqsJmDwMnw7WzsbPxRTx/?format=pdf&lang=pt>
- Sampaio, L. F. D., Barreto, N. M. P. V., & Correia, H. F. (2021). Perfil das internações de crianças por malformações congênicas do aparelho circulatório no Brasil de 2010 a 2020. *Revista de Ciências Médicas e Biológicas*, 20 (3), 425-430. <https://doi.org/10.9771/cmbio.v20i3.47085>
- Santos, C. M. C., Pimenta, C. A. M. & Nobre, M. R. C. (2007). A estratégia PICO para a construção da pergunta de pesquisa e busca de evidências. *Revista Latino-americana de Enfermagem*, 15 (3), 108-511. <https://www.scielo.br/j/rlae/a/CfKNnz8mvSqVjZ37Z77pFsy/?format=pdf&lang=pt>
- Schramm, J. M. de A., & Szwarcwald, C. L. (2000). Diferenciais nas taxas de mortalidade neonatal e natimortalidade hospitalares no Brasil: um estudo com base no Sistema de Informações Hospitalares do Sistema Único de Saúde (SIH/SUS). *Cadernos de Saúde Pública*, 16 (4), 1031-1040. <https://doi.org/10.1590/S0102-311X2000000400021>
- Silva, E. M. B., Silva, M. J. M., & Silva, D. M. (2019). Perception of health professionals about neonatal palliative care. *Revista Brasileira de Enfermagem*, 72 (6), 1707-1714. <https://doi.org/10.1590/0034-7167-2018-0842>
- Tadphale, S. D., Tang, X., El-Hassan, N. O., Beam, B. & Proadhan, P. (2017). Cavopulmonary Anastomosis During Same Hospitalization as Stage 1 Norwood/Hybrid Palliative Surgery. *The Annals of Thoracic Surgery*, 103 (4), 1285-1291. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2017.01.013>.
- Yimgang, D. P., Sorkin, J. D., Evans, C. F., Abraham, D. S. & Rosenthal, G. L. (2018). Angiotensin converting enzyme inhibitors and interstage failure in infants with hypoplastic left heart syndrome. *Congenital Heart Disease*, 13 (4), 533-540. <https://doi.org/10.1111/chd.12622>.