

- Kumar K, Mussato KA, Redington AN, Tweddell JS. Anderson's Pediatric Cardiology. 4thrd. Filadelfia: Elsevier; 2020. p.1519-33.
2. Tunca Y, Kadandale J, Pivnick E. Long-term survival in Patau syndrome. *Clin Dysmorphol*. 2001; 10:149-50.
  3. Bhanumathi B, Goyal N, Mishra Z. Trisomy 18 in a 50-year-old female. *Indian J Hum Genet* 2006; 12:146-7.
  4. Murray CJL, Barber RM, Foreman KJ, Ozgoren AB, Abd-Allah F, Abera SF, *et al*. GBD 2013 DALYs and HALE Collaborators. Global, regional, and national disability-adjusted life years (DALYs) for 306 diseases and injuries and healthy life expectancy (HALE) for 188 countries, 1990–2013: quantifying the epidemiological transition. *Lancet* 2015; 386:2145–91. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(15\)61340-X](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(15)61340-X).
  5. GBD 2013 Mortality and Causes of Death Collaborators. Global, regional, and national age-sex specific all cause and cause-specific mortality for 240 causes of death, 1990-2013: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2013. *Lancet*. 2015; 385:117–71. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(14\)61682-2](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(14)61682-2).
  6. Global Burden of Disease Study 2013 Collaborators. Global, regional and national incidence, prevalence, and years lived with disability for 301 acute and chronic diseases and injuries in 188 countries, 1990– 2013: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2013. *Lancet*. 2015; 386:743–800. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(15\)60692-4](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(15)60692-4).
  7. Murray, C. J.L, Lopez, A. D. Global Health Statistics. A Compendium of Incidence, Prevalence and Mortality Estimates for Over 200 Conditions. Harvard University Press; 1996. p.1010.
  8. Zühlke L, Karthikeyan G, Engel ME, Rangarajan S, Mackie P. Clinical Outcomes in 3343 Children and Adults with Rheumatic Heart Disease from 14 Low and Middle Income Countries: 2-Year Follow-up of the Global Rheumatic Heart Disease Registry (the REMEDY Study). *Circulation*. 2016; 134:1456-66. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.116.024769>.
  9. Ministério da Saúde (BR) [Internet]. Sistema de Informações Hospitalares do SUS (SIH/SUS). Disponível em: <http://w3.datasus.gov.br/datasus/datasus.php>.
  10. Robertson KA, Volmink JV, Mayosi BM. Antibiotics for the primary prevention of acute rheumatic fever: a meta-analysis. *BMC Cardiovasc Disord*. 2005; 5:11. <https://doi.org/10.1186/1471-2261-5-11>.
  11. Terreri MT, Ferraz MB, Goldenberg J, Len C, Hilario MOE. Resource utilization and cost of rheumatic fever. *J Rheumatol*. 2001; 28:1394–7.
  12. Karthikeyan G, Zühlke L, Engel M, Rangarajan S, Yusuf S, Teo K, *et al*. Rationale and design of a Global Rheumatic Heart Disease Registry: the REMEDY study. *Am Heart J*. 2012; 163:535-40.

Neste século XXI, o incremento tecnológico na área da saúde é cada vez mais intenso e extenso. Na cardiologia pediátrica repete-se o que ocorre em outras áreas da biociência, um avanço tecnológico desordenado e pouco crítico. Esta velocidade de incorporação tecnológica levanta questões éticas – devemos fazer tudo que podemos? E questões político-econômicas – como, quando, quanto e a quem cabe a responsabilidade de alocar os recursos disponíveis?

Pela limitação dos recursos – problema real, mesmo nas economias mais ricas do mundo e drama escandaloso nas regiões mais carentes – que enfrentam uma defasagem rapidamente crescente com as demandas das pessoas na área da saúde, a questão assume um perfil ético e político, sem solução à vista, mas que clama por discussão urgente.

Nos países de baixa e média renda, estima-se que, anualmente, 15 milhões de crianças tornam-se doentes ou morrem em decorrência de doenças cardíacas e o tratamento é inacessível ou de baixa qualidade para 90% dessa população.<sup>1</sup>

Pelo avanço tecnológico, novas possibilidades de tratamento, clínico e cirúrgico, são incorporadas à rotina da cardiologia pediátrica. Algumas síndromes, antes consideradas inabordáveis do ponto de vista cardiológico, hoje são algumas vezes satisfatoriamente conduzidas com tratamento cirúrgico. A trissomia do 13 ou síndrome de Patau – caracterizada por malformações cerebrais (holoprosencefalia), dismorfismo facial, anomalias oculares, polidactilia, atraso psicomotor grave e malformações viscerais –, é associada com malformações cardíacas em 80% dos casos. A trissomia do 18 ou síndrome de Edwards também apresenta um índice muito elevado de lesões cardíacas múltiplas. Apesar da gravidade e do alto risco de morte fetal ou no período neonatal, há relatos de longas sobrevidas por décadas em crianças com essas duas síndromes: no caso da trissomia do 13 por 27 anos e no caso da trissomia do 18 por 50 anos.<sup>2,3</sup> Isso gera novos e difíceis desafios para o cardiologista pediátrico: como lidar com um diagnóstico de malformação dita letal, e que nem sempre é incompatível com a vida e, às vezes, apresenta sobrevidas de meses, anos e até décadas? Essa abordagem é cada vez mais multiprofissional, com a família tendo um papel central nas decisões.

Na perspectiva de situações complexas como essas, lidar com aspectos morais, éticos, legais, religiosos e culturais em populações cada vez mais diversas em valores e crenças, implica a necessidade do profissional de saúde adquirir novas habilidades comunicativas e conhecimentos de valores e crenças diversas das suas.

Cirurgias intraútero em fetos com defeitos vasculares e cardíacos, anteriormente sem possibilidade de tratamento, tornam-se rotineiras em serviços de medicina fetal. Tratamentos invasivos dos defeitos cardíacos congênitos e adquiridos, antes realizados somente devido ao avanço das técnicas cirúrgicas, hoje tem alternativa de intervenção

pelo cateterismo cardíaco. Suportes intensivos avançados à vida mantêm vivos, e com chance de recuperação, recém-nascidos e crianças com cardiopatias extremamente complexas.

Novas drogas com maior potencial terapêutico como os anticorpos monoclonais e novos fármacos anti-hipertensivos, por exemplo, mas com custos muito mais elevados que as classicamente utilizadas – alguns desses tratamentos chegam a alcançar o cifra de alguns milhares de dólares ou euros por mês – são quimeras para a maioria esmagadora dos que delas necessitam.

Neste contexto, a cardiologia pediátrica vive um desafio duplo; tal qual Janus, o deus bifronte, há de olhar para frente, para um futuro tecnologicamente alvissareiro – alcançável? – e para o passado, que persiste a não desaparecer; apesar desses avanços, vendo ser mantidas nos locais carentes e ressurgindo em regiões de alta renda, doenças com as quais muitos dos novos cardiologistas nunca havia se defrontado como a febre reumática e doença de Chagas, por exemplo.

O caso da febre reumática – e sua seqüela, a cardiopatia reumática crônica –, é emblemático por se situar com um duplo desafio. Nossas perspectivas de futuro abrangem cirurgias mais refinadas para tratamento das sequelas, possibilidade de prevenção primária e secundária, expansão de serviços, presenciais e à distância, progresso terapêutico e educação permanente dos profissionais de saúde, além das perspectivas reais de vacinas. Por outro lado, a permanência da doença nas comunidades marginalizadas – estimativa de prevalência no mundo de 34,2 milhões de indivíduos, resultando, anualmente, em 345 110 mil mortes e índice DALYS - *disability-adjusted life years* (anos potenciais de vida perdidos ajustados para incapacidade) de 10,1 milhões – impõe a necessidade de voltar o olhar para o passado, pelo escândalo da falta de insumo tão básico, barato e de fácil administração, como a penicilina benzatina, motivada apenas, e obscenamente por questões de mercado e de política pública de saúde – ou falta de – voltada para os interesses da população, que mais necessita de cuidados.<sup>4-6</sup>

Apesar do conhecimento adquirido nas últimas décadas em diversas áreas, a cardiopatia reumática crônica permanece como a doença cardíaca adquirida de maior prevalência nos indivíduos abaixo de 25 anos.<sup>7</sup> Além dos elevados custos sociais e índices de morbimortalidade nas regiões mais carentes, a doença ainda mantém o risco de ressurgir nas áreas onde já foi controlada. As repercussões envolvem todas as faixas etárias, considerando que a seqüela valvar é uma condição presente ao longo da vida, porém determinando morte prematura. Recentemente, em estudo de larga escala, foram relatados percentuais de óbito de 16,9% na população investigada com média de idade de 28,7 anos.<sup>8</sup> Em 2017, foi gasto no setor público brasileiro pelo Sistema Único de Saúde (SUS) o valor de R\$ 157.578.000,00 (cerca de 40 milhões de dólares) em internações decorrentes de

febre reumática e de cardiopatia reumática. Das cirurgias cardíacas então realizadas, 31% abordaram pacientes com sequelas de febre reumática.<sup>9</sup> A análise comparativa do custo marginal de \$46 US para assistência diagnóstica e terapêutica com uma injeção de penicilina benzatina a um paciente com faringoamigdalite estreptocócica e o custo total anual de \$319 US por paciente para tratamento da febre reumática e suas sequelas demonstra a necessidade da eliminação de barreiras para controle da doença – elevada incidência da febre reumática e da prevalência da cardiopatia reumática crônica, além dos avanços na gravidade das sequelas cardíacas.<sup>10,11</sup>

Quanto às perspectivas de modificação do cenário atual, nos últimos anos a doença tem recebido atenção crescente com iniciativas regionais de programas de prevenção, além do suporte de organizações nacionais diversas e internacionais como OMS, WHF e AHA. Para o desenvolvimento de estratégias de controle da doença é fundamental a aquisição de dados abrangentes e alta qualidade. Entre as prioridades de expansão da pesquisa, grandes esforços têm sido direcionados para investigações em áreas sentinelas na ótica da elevada prevalência da doença e das diferenças geográficas de sua distribuição.<sup>12</sup> A elaboração de diretrizes para abordagem diagnóstica e terapêutica, a contribuição de Grupos de Trabalho, sobressaindo a criação da “*WHF Taskforce on Rheumatic Heart Disease*” são também ações alinhadas com o propósito de modificação do perfil epidemiológico e com a sustentabilidade dos projetos, ambos em concordância com a “*Global Resolution on Rheumatic Fever and Rheumatic Heart Disease*” da OMS aprovada em 2017, quando a doença foi reconhecida como prioridade de saúde global.

Apesar das muitas perguntas sem respostas e da magnitude do desafio, esforços concentrados para a busca de dados na investigação científica e para a implementação de políticas de saúde efetivas, alocação de recursos e acesso ao diagnóstico e tratamento, além de programas abrangentes de profilaxia, são determinantes para minimizar o ônus a ser pago pelas sequelas da febre reumática.

Esse exemplo da febre reumática se reproduz em várias outras áreas da cardiologia pediátrica, onde a distribuição desigual e injusta de recursos financeiros e tecnológicos gera ilhas de excelência na prestação de serviços de saúde cardiológica, rodeadas por um oceano de desprovidos sem assistência de qualidade.

Enfrentar e superar esse dilema com ações técnicas e políticas é o desafio mais urgente para nós, cardiologistas pediátricos nesse século XXI.

## REFERENCES

1. Kumar K, Iyer P, Iyer K, Hugo-Hamman. Global burden of pediatric heart disease and pediatric cardiac care in low-and

- middle-income countries. In: Wernovsky G, Anderson RH, Kumar K, Mussato KA, Redington AN, Tweddell JS. Anderson's Pediatric Cardiology. 4thrd. Filadelfia: Elsevier; 2020. p.1519-33.
2. Tunca Y, Kadandale J, Pivnick E. Long-term survival in Patau syndrome. *Clin Dysmorphol*. 2001; 10:149-50.
  3. Bhanumathi B, Goyal N, Mishra Z. Trisomy 18 in a 50-year-old female. *Indian J Hum Genet* 2006; 12:146-7.
  4. Murray CJL, Barber RM, Foreman KJ, Ozgoren AB, Abd-Allah F, Abera SF, *et al*. GBD 2013 DALYs and HALE Collaborators. Global, regional, and national disability-adjusted life years (DALYs) for 306 diseases and injuries and healthy life expectancy (HALE) for 188 countries, 1990–2013: quantifying the epidemiological transition. *Lancet* 2015; 386:2145–91. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(15\)61340-X](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(15)61340-X).
  5. GBD 2013 Mortality and Causes of Death Collaborators. Global, regional, and national age-sex specific all cause and cause-specific mortality for 240 causes of death, 1990–2013: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2013. *Lancet*. 2015; 385:117–71. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(14\)61682-2](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(14)61682-2).
  6. Global Burden of Disease Study 2013 Collaborators. Global, regional and national incidence, prevalence, and years lived with disability for 301 acute and chronic diseases and injuries in 188 countries, 1990– 2013: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2013. *Lancet*. 2015; 386:743–800. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(15\)60692-4](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(15)60692-4).
  7. Murray, C. J.L, Lopez, A. D. *Global Health Statistics. A Compendium of Incidence, Prevalence and Mortality Estimates for Over 200 Conditions*. Harvard University Press; 1996. p.1010.
  8. Zühlke L, Karthikeyan G, Engel ME, Rangarajan S, Mackie P. Clinical Outcomes in 3343 Children and Adults with Rheumatic Heart Disease from 14 Low and Middle Income Countries: 2-Year Follow-up of the Global Rheumatic Heart Disease Registry (the REMEDY Study). *Circulation*. 2016; 134:1456-66. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.116.024769>.
  9. Ministério da Saúde (BR) [Internet]. Sistema de Informações Hospitalares do SUS (SIH/SUS). Disponível em: <http://w3.datasus.gov.br/datasus/datasus.php>.
  10. Robertson KA, Volmink JV, Mayosi BM. Antibiotics for the primary prevention of acute rheumatic fever: a meta-analysis. *BMC Cardiovasc Disord*. 2005; 5:11. <https://doi.org/10.1186/1471-2261-5-11>.
  11. Terreri MT, Ferraz MB, Goldenberg J, Len C, Hilario MOE. Resource utilization and cost of rheumatic fever. *J Rheumatol*. 2001; 28:1394–7.
  12. Karthikeyan G, Zühlke L, Engel M, Rangarajan S, Yusuf S, Teo K, *et al*. Rationale and design of a Global Rheumatic Heart Disease Registry: the REMEDY study. *Am Heart J*. 2012; 163:535-40.