

O cuidado de pacientes com síndrome do coração esquerdo hipoplásico em localidades de vulnerabilidade social e econômica. Uma análise bioética

The care of the patients with hypoplastic left heart syndrome in places of social and economic vulnerability. An ethical analysis

ISAURA ELAINE GONÇALVES MOREIRA ROCHA^{1,2} ; FLÁVIA LINS BEZERRA DE SOUZA FONSECA¹ ; JOSIMÁRIO SILVA¹ .

R E S U M O

O nascimento de uma criança significa esperança e alegria, particularmente para os pais e para a equipe de saúde. Quando essa criança nasce com uma malformação grave e de prognóstico reservado, como acontece na SHCE, o cenário é de grande incerteza e sofrimento emocional. O papel da equipe de saúde torna-se fundamental para a identificação de conflitos de valores e para a busca de decisões compartilhadas que promovam o melhor benefício à criança. Quando o diagnóstico é feito em vida fetal, é necessário a elaboração de estratégias de aconselhamento adequadas ao contexto de cada família. Em locais com recursos assistenciais limitados, acompanhamento prênatal precário e condição temporal curta, o aconselhamento preconizado fica comprometido. A indicação do tratamento requer competência técnica e uma análise pormenorizada de questões éticas, sendo importante a consultoria aos serviços ou comissões de bioética clínica institucional. O artigo propõe a abordar os conflitos morais de dois casos clínicos e a respectiva análise bioética que envolve princípios e valores em contextos de vulnerabilidade e incertezas, contrapondo duas situações onde a indicação do tratamento baseou-se na acessibilidade ao tratamento.

Palavras-chave: Bioética. Cardiopatias Congênitas. Procedimentos de Norwood. Cuidados Paliativos.

INTRODUÇÃO

A síndrome do coração esquerdo hipoplásico (SHCE) é possivelmente a cardiopatia congênita neonatal mais grave, caracterizada pelo desenvolvimento anatômico e funcional inadequado das estruturas do lado esquerdo do coração, com inviabilidade do ventrículo esquerdo em realizar a perfusão sistêmica¹. Possui um espectro anatômico variado, sendo uma patologia letal se não tratada. Estratégias de sobrevivência vêm sendo oferecidas nas últimas quatro décadas e as possibilidades de tratamento atuais para a condição incluem a cirurgia paliativa de Norwood, o transplante cardíaco neonatal e o tratamento compassivo ou de suporte^{2,3}.

Apesar das intervenções cirúrgicas serem as modalidades de tratamentos que apresentam os melhores resultados em relação à sobrevivência, permitindo a modificação da história natural da doença, o

prognóstico é incerto em boa parte dos casos, pois mesmo em condições assistenciais adequadas e com intervenções precoces, existe um considerável risco de complicações pós operatórias graves, sequelas neurológicas, internações prolongadas, com sofrimento físico e emocional para o paciente e familiares^{4,5}. Dessa forma, o tratamento compassivo é considerado em muitas situações⁶.

Em populações com limitação de recursos para a saúde, o aconselhamento aos pais e a decisão terapêutica mais viável torna-se um desafio, gerando discussões sobre qual a estratégia mais racional a ser seguida. No campo da ética, se estabelecem conflitos morais sobre as tomadas de decisões, envolvendo os princípios bioéticos, valores e crenças, exigindo que as equipes além de competência técnica, possuam habilidades em deliberar sobre casos incertos e evitar condutas imprudentes, buscando uma decisão moralmente correta.

1 - Universidade Federal de Pernambuco, Programa de Pós-graduação em Cirurgia - Recife - PE - Brasil

2 - Universidade Federal do Cariri, Faculdade de Medicina - Barbalha - CE - Brasil

CASOS CLÍNICOS

Caso 01

Gestante primípara, teve suspeita de feto com SHCE no primeiro trimestre da gestação. Os pais residem em uma cidade de médio porte do Nordeste Brasileiro e pertencem à classe social economicamente favorável. Após confirmação diagnóstica no segundo trimestre, foram encaminhados para aconselhamento pré-natal em serviço de referência nacional no tratamento cirúrgico da SHCE. O parto foi programado com o suporte necessário. O RN do sexo masculino nasceu a termo e foi submetido à primeira etapa da correção cirúrgica paliativa de Norwood nos primeiros dias de vida. Os pais assinaram previamente o termo de consentimento livre e esclarecido sobre os riscos dos procedimentos propostos. A criança permaneceu hospitalizada os 9 primeiros meses de vida, na companhia da mãe. Os resultados cirúrgicos iniciais foram considerados de sucesso, a criança evoluiu sem maiores complicações clínicas e apresentou um bom desenvolvimento neuropsíquico para a idade. Aos 2 anos de idade, foi programada a última etapa da correção cirúrgica, que foi realizada pela mesma equipe. A criança foi operada, no entanto apresentou desfecho fatal no pós-operatório.

Caso 02

Gestante primípara, diagnóstico no segundo trimestre de feto com SHCE. Os pais são agricultores, residentes em comunidade carente no interior do Nordeste Brasileiro. O casal foi encaminhado para aconselhamento e seguimento pré-natal em serviço terciário na capital do Estado, onde teve acesso ao parto programado. O RN do sexo feminino nasceu a termo, e a opção médica foi indicar o tratamento compassivo. A criança evoluiu com cianose central intensa, baixo peso e retardo leve no desenvolvimento neuropsíquico motor. Foi orientada para manter acompanhamento em serviço de cardiopediatria, porém o seguimento não aconteceu de forma satisfatória pela distância do domicílio e dificuldades financeiras. As orientações médicas passaram a ser feitas no posto de saúde local, e os pais por iniciativa própria passaram realizar

ecocardiogramas semestral ou anual. A criança tem atualmente 4 anos de idade e foi proposto avaliação para transplante cardíaco.

CONTEXTUALIZAÇÃO

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética do Centro Universitário Unijuazeiro sob o número de protocolo: 5.764.508. O consentimento informado foi obtido dos pais ou responsáveis legais. O artigo apresenta dois casos de SHCE que tiveram a oportunidade do diagnóstico em fase pré-natal, ambos residentes no interior da Região Nordeste Brasileira, porém conduzidos de forma diferentes pela questão de acessibilidade ao tratamento. No caso 01, os pais mais escolarizados e com recursos para buscar aconselhamento e tratamento em centro especializado, sendo optado pela intervenção cirúrgica paliativa de Norwood. O caso 02, os pais com pouca escolaridade e recursos, nascimento da criança em serviço não especializado na patologia e tratamento decidido pela equipe médica. De forma surpreendente, observa-se uma sobrevida da criança na qual pouca ou nenhuma intervenção médica foi realizada, além da média esperada, refletindo neste caso, um espectro anatômico mais favorável da malformação.

Embora o caso 01 apresentou um desfecho tardio de óbito, os pais demonstraram serenidade e sensação de dever cumprido após o período de luto, pois puderam oferecer ao filho uma chance de sobrevida. Já no caso 02, o tratamento compassivo foi decidido por conveniência de um contexto social vulnerável, sem um suporte de cuidado médico ou psicológico adequado nos anos subsequentes. No entanto, os pais por conta própria buscavam o serviço de ecocardiografia pelo menos uma vez ao ano na expectativa de “alguma melhora” no quadro da criança cianótica e “inoperável”.

A sobrevida da criança carente sem nenhuma intervenção especializada, suscita reflexões se a opção de tratamento foi de fato a mais razoável sob o ponto de vista bioético na situação específica, considerando os avanços no tratamento dessa grave malformação cardíaca nos centros especializados à nível mundial, que vem aumentando de forma considerável a expectativa dessas crianças, permitindo que cheguem à vida adulta e possam ser candidatas a um transplante cardíaco⁷⁻⁹.

Os questionamentos feitos dizem respeito à acessibilidade ao tratamento dentro de contexto sócio econômico desfavorável. Deveria o Estado custear todos os tratamentos de crianças que são diagnosticadas com a SHCE? O acesso ao tratamento em centro de referência seria apenas para os que têm condições econômicas de custeá-lo? Se existe uma opção cirúrgica validada na literatura médica que pode modificar a evolução natural da doença e permitir uma sobrevida futura, não deveria ser mais amplamente utilizada?

A SHCE, como a maioria das cardiopatias congênitas, apresenta um espectro anatômico bem variado, com casos extremos da doença que influenciam diretamente os resultados cirúrgicos. Em cerca de 30% dos pacientes, existem anomalias cromossômicas associadas, com a síndrome de Turner, trissomias do cromossomo 18, trissomia do cromossomo 13, translocações e deleções, além de anomalias extracardíacas, como higroma cístico, hérnia diafragmática, encefalocele, onfalocele, teratoma facial, hidrocefalia, anomalias renais e pé torto congênito^{10,11}. Diante das várias incertezas e de casos com anatomia cardíaca desfavorável, a indicação cirúrgica não seria uma futilidade terapêutica, sobretudo em regiões mais pobres? Se essa hipótese é provável, deveria ser custeada com recursos públicos?

O fato da Região Nordeste possuir limitações financeiras e geográficas importantes, com poucos serviços de cardiopediatria e cirurgia cardíaca pediátrica, geralmente centralizados nas capitais dos Estados, dispor de poucos leitos de terapia intensiva neonatal e falhas graves na assistência pré-natal básica, seria justificado otimizar recursos para tratar uma cardiopatia complexa com a SHCE, sabendo que a maior causa de óbito neonatal na Região ainda é a prematuridade^{12,13}? Recursos direcionados para patologias muito complexas e de prognóstico reservado não estariam tirando chances reais de sobrevida para crianças que conseguem nascer com patologias menos complexas? Como o médico deve agir do ponto de vista ético ao estabelecer esse diagnóstico em vida fetal ou no cenário mais comum, logo após o nascimento?

DISCUSSÃO BIOÉTICA

Os profissionais que se dedicam ao cuidado de fetos e recém-nascidos com patologias graves, que

potencialmente possam ser tratados com procedimentos médicos “agressivos e invasivos” como ocorre na SHCE, são frequentemente confrontados com decisões complexas de elevada incerteza clínica e ética. Eles, juntos com os pais, têm a responsabilidade de decidir segundo o critério do “melhor interesse” do menor. No entanto, existem divergências de opiniões sobre o que é considerado o melhor interesse da criança doente pois há distintas percepções morais dos tomadores de decisões^{14,15}.

Em situações onde os pais possuem baixa escolaridade e precárias condições sócio-econômicas é comum opinarem pouco ou quase nada e delegarem às equipes médicas a responsabilidade de direcionar a conduta a ser feita. Daí surge a dificuldade de como tomar a melhor decisão no cenário de incerteza ética na busca de identificar o melhor interesse da criança com uma cardiopatia congênita complexa.

A medicina, bem como a ética clínica, são disciplinas práticas baseadas na lógica da probabilidade e não na lógica de certeza. Isso significa que embora na tomada de decisão, a incerteza deve ser reduzida ao mínimo possível, não poderá ser totalmente eliminada. O objetivo almejado seria não alcançar a certeza de uma conduta, já que essa não ocorreria, mas uma decisão equilibrada e razoável possível dentro dos diversos contextos.

A deliberação é um método ético-clínico para eleger uma decisão prudente em casos clínicos difíceis onde há incertezas quanto ao curso de ação mais adequado, e está estruturado em três pilares fundamentais: os fatos clínicos (diagnóstico, prognóstico e tratamento); os valores como a estrutura moral dos seres humanos e os deveres que nos obriga a promover uma ação que beneficie o doente^{16,17}. Apesar de existirem outros métodos de tomadas de decisões no âmbito da ética médica, a deliberação moral promovem maior clareza, menos ambigüidade e ainda submete a decisão tomada a um teste de consistência, tirando a ideia que uma boa decisão é baseada apenas na experiência do médico.

Nenhuma decisão técnica deve ser tomada sem considerar os valores morais do indivíduo e nesse cenário o processo deliberativo torna-se uma excelente ferramenta em auxiliar a tomada de decisões clínicas em neonatologia de elevada complexidade ética, como a condução de um neonato com SHCE. A evolução clínica de um paciente

que apresenta uma doença ameaçadora da vida, de prognóstico reservado, que cursa com muitas limitações e necessidades de medidas extremas, precisa ser deliberada na busca de identificar um curso de ação prudente, que atenda a real necessidade do paciente e em sintonia com a preservação de sua dignidade. Em pediatria isso se torna muito mais complexo, mas não menos necessário para as tomadas de decisões, especialmente em doenças onde o tratamento preconizado é controverso e os casos nos quais a maioria que têm desfecho desfavorável.

Princípios de Bioética

Os princípios fundamentais da ética biomédica, elaborados na década de 70 nos Estados Unidos da América, foram os grandes balizadores da bioética no Brasil, de tal maneira que até hoje quando nos referimos à bioética, é inevitável pensar em autonomia, beneficência, não maleficência e justiça¹⁸.

Apesar desses princípios ainda serem muito utilizados nas tomadas de decisões, eles não devem ser invocados de forma acrítica ou hierarquizada. Colocar hierarquia nos princípios éticos pode gerar um risco perigoso de interpretação, como acontece em situações onde, por exemplo, o princípio da autonomia é considerado o mais importante. A autonomia é um princípio de grande relevância que deve ser respeitado e considerado, quando o paciente com capacidade e competência, consiga processar a partir das informações disponibilizadas, os riscos e os possíveis benefícios de uma intervenção, tenha tempo para processar essa informação e consiga se auto determinar para aceitar ou recusar uma proposta de intervenção, independente dela e promover um benefício clínico.

Em uma condição de vulnerabilidade social, econômica ou biológica, o princípio da autonomia pode não ser o mais importante, ou o que melhor proteja o paciente eticamente, cabendo ao médico invocar o princípio da não maleficência ou da justiça. Portanto, é necessário maior conhecimento sobre tomada de decisões com a utilização de princípios bioéticos. E indo além dos princípios, as tomadas de decisões precisam incluir valores, e a utilização da deliberação moral torna-se uma excelente ferramenta. É fundamental o entendimento de que os princípios bioéticos são valores, mas o inverso

nem sempre é verdadeiro, e na relação médico paciente, há mais valores do que princípios a serem preservados.

Quando as decisões são tomadas baseadas em princípios da bioética, no que se refere a limitações de suporte avançado de vida deve-se considerar: no princípio da não maleficência, que se caracteriza pela conduta médica que visa não instituir ou suspender uma intervenção que não promove benefício ao doente. O médico deve usar todos os recursos possíveis, desde que têm como objetivo o bem do doente, mas quando esse bem não é atingindo, é ético que seja substituído ou retirado. É dever do médico não abandonar o paciente quando o prognóstico é muito limitado. No princípio da beneficência, deve o médico usar a melhor evidência científica para beneficiar o paciente. É uma obrigação de fazer, de realizar intervenções médicas para tratar o paciente. É assegurar os cuidados essenciais ao paciente. Na perspectiva do princípio da justiça, deve-se pensar no uso eficiente dos recursos disponíveis^{19,20,22}. Quando os recursos disponíveis não conseguem promover de forma eficaz um benefício ao paciente, é eticamente adequado não implementar ou suspender, mas sem deixar de promover o controle rígido dos sintomas que possam causar sofrimento ao paciente. É eticamente correto instituir um tratamento quando não há clareza de que não seja eficaz, mas a medida em que esse tratamento não atinge o bem do doente, não deve continuar, pois a sua insistência seria uma ação imprudente. Obter o consentimento informado como garantia do processo decisório e da autonomia do paciente ou de seu representante legal torna-se fundamental nesse processo.

Na tradição da medicina construída ao longo do tempo, é considerado que se um médico dispõe de determinados meios tecnológicos não pode abrir mão destes, sempre associado a busca de beneficiar o paciente em seu quadro clínico, na sua doença, mas em certas situações, os limites entre um benefício real e um dano previsível é muito tênue, promovendo uma sobrevida ao paciente de má qualidade, com intervenções invasivas e dolorosas, com baixa expectativa de aliviar o sofrimento do doente ou reverter a doença. Essa atitude de supervalorização da tecnologia em saúde é conhecida como imperativo tecnológico e essa lógica muitas vezes fere princípios fundamentais da dignidade da pessoa

humana, como autonomia do doente, direito de recusa, intimidade e outros valores²¹.

Definir um plano de cuidado prévio e ajustado de forma proporcional à necessidade do doente é o que se espera de uma equipe, e se há conflitos morais que dificultam as tomadas de decisões, se faz necessário um parecer da Comissão de Bioética Clínica.

Aconselhamento aos pais

A SHCE é uma das anomalias cardíacas mais frequentemente diagnosticadas intraútero e o seu reconhecimento em exames ultrassonográficos de rotina não traz maiores desafios ao operador, sendo possível a partir da 14ª semana de gestação. A ecocardiografia fetal estabelece com grande precisão os detalhes anatômicos, avalia a evolução das lesões e as condições hemodinâmicas possíveis ao nascimento. Com esses dados, os pais devem ser encaminhados para aconselhamento com equipe especializada, que têm o dever de informá-los sobre as alternativas de tratamento, os riscos e os benefícios, além de cenários prováveis se a criança permanecer não tratada. Esse processo informativo precisa ser gradual e progressivo, com empatia e com o suporte necessário para a gestante e para a família, devendo ser realizado de forma imparcial, evitando seguir recomendações que o médico ou equipe acreditam ser “a opção mais razoável de tratamento”, ou àquela que costumeiramente é praticada naquele serviço^{5,25}.

O processo de consentimento informado é um instrumento legal e preconizado na rotina em diversos serviços após confirmação diagnóstica, entretanto não é padronizado no que diz respeito ao equilíbrio bioético quanto à extensão e limites de sua aplicação, variando conforme praticado pelo obstetra, neonatologista, cardiologista pediátrico e cirurgião cardíaco, no que se refere à interrupção da gravidez, tratamento cirúrgico ou cuidados de conforto^{6,22}.

Deve existir uma clareza nos termos de consentimento livre e esclarecido, caso a opção cirúrgica tenha sido a escolhida. A equipe tem a responsabilidade não só de dar suporte à decisão tomada, como informá-los sobre as melhores instituições para dar seguimento ao tratamento do paciente. O processo de entendimento e autonomia da família precisam ser assegurados,

considerando as incertezas sobre o futuro da criança, bem como sobre as várias etapas do tratamento.

Desafios da SHCE no Brasil - do diagnóstico ao tratamento

Em regiões com maior vulnerabilidade social no Brasil e em alguns países da América Latina, o diagnóstico intrauterino da SHCE não é realizado com frequência, costumando ser tardio ou após o nascimento. Esse fator constitui um importante limitante na condução imediata do neonato. Quando ocorre o nascimento de uma criança com essa patologia em unidades periféricas e despreparadas, o prognóstico é agravado pela falta de infraestrutura e de profissionais qualificados, somados à dificuldade de transporte de um neonato em estado crítico para centros de referência distantes do local de nascimento, sendo também um conflito bioético para os profissionais envolvidos nesse atendimento inicial e a sua influência na tomada da “melhor decisão possível” diante de contextos desfavoráveis.

Alguns pais podem e querem se dedicar plenamente ao cuidado de seu filho, utilizando todas as abordagens e recursos disponíveis. Essa opção não pode ser suprimida baseando-se em critérios supostamente mais adequados e racionais, com o fator socioeconômico da família, pois dessa forma, o profissional estaria contrariando o princípio bioético da justiça^{23,28}. O princípio de autonomia dos pais também deve ser respeitado, após certificar-se que existiu uma clareza das informações passadas. O objetivo, portanto, é construir um caminho para criar possibilidades de escolhas, sempre deixando claro no aconselhamento aos pais que criar uma criança com essa anomalia requer uma dedicação plena da família. Serão necessárias várias hospitalizações durante o tratamento, associado ao desgaste emocional e sobrecarga financeira diante da terapêutica escolhida.

O Brasil possui centros de referência com quase 30 anos de experiência e relatos exitosos da cirurgia de Norwood e avanços cada vez maiores nos procedimentos híbridos e cuidados pós-operatórios, possuindo resultados equiparados aos melhores centros mundiais²⁹⁻³². No entanto, os serviços habilitados concentram-se sobretudo nas Regiões Sudeste e Sul, sendo de difícil acesso para a

maior parte dos casos provenientes de outras regiões do País. Torna-se necessário uma maior capacitação e melhor preparo dos profissionais e serviços de saúde envolvidos no cuidado dessas crianças e gestantes, com maior sensibilização sobre o tema e de forma concomitante, seria desejável maior otimização de recursos financeiros destinados à criação de serviços descentralizados para que o acesso da população carente seja mais facilitado. Enquanto esse cenário favorável não se torna uma realidade, é necessário buscar um equilíbrio bioético nesse contexto com respeito aos princípios fundamentais do ser humano e à vida, onde o profissional não está simplesmente deixando de oferecer uma chance de abordagem cirúrgica da cardiopatia, mas como essa chance é possível diante da realidade e dos resultados existentes.

CONCLUSÃO

Portadores de SCHE de uma maneira geral apresentam prognóstico reservado e alta mortalidade, mesmo com todo o avanço das técnicas cirúrgicas empregadas e do suporte avançado de vida. O critério de tomada de decisão quanto aos procedimentos cirúrgicos, não deve basear-se apenas na possibilidade de promover melhorias na condição funcional do paciente por um determinado tempo, mas nas condições futuras quanto à qualidade de vida, e deve envolver uma avaliação diligente e detalhada das condições clínicas do paciente

e suas limitações, uma análise sobre as possibilidades de acordo com os recursos disponíveis e o entendimento sobre a doença.

Por se tratar de uma condição clínica de muitas limitações quanto ao prognóstico e qualidade de vida, é necessário deliberar sobre os fatos clínicos, os valores e deveres, cabendo ao profissional identificar um curso de ação responsável, prudente e realizável, sem a visão dilemática que reduz as decisões apenas à duas possibilidades totalmente opostas, e com isso não conseguindo proteger um maior número de valores envolvidos.

Em um caso complexo como ocorre na SHCE, de muita incerteza quanto aos resultados, é necessário uma avaliação criteriosa sobre a real indicação de uma intervenção cirúrgica, para que essa não seja apenas uma aventura cirúrgica. Em casos de pacientes com pouca reserva funcional, mal prognóstico, e que existem incertezas quanto aos resultados, a instituição de cuidados paliativos passa a ser a abordagem desejável, evitando procedimentos fúteis, podendo ser oferecidos em acompanhamento ambulatorial e domiciliar, e nas situações de agravos mais significativos ou na dependência de intervenções, serem realizados no âmbito hospitalar.

A comunicação efetiva, progressiva e clara, promove maior acolhimento aos pais diante das incertezas que cada caso traz consigo, dando tempo para que possam gerenciar emocionalmente toda a situação.

A B S T R A C T

The birth of a child means hope and joy, particularly for the parents and the healthcare team. When this child is born with a severe malformation and a poor prognosis, as in the case of hypoplastic left heart syndrome, the scenario is one of great uncertainty and emotional suffering. The role of the health team becomes fundamental for the identification of conflicts of values and for the search for shared decisions that promote the best benefit to the child. When the diagnosis is made during fetal life, it is necessary to develop counseling strategies appropriate to the context of each family. In places with limited care resources, precarious prenatal care and short temporal conditions, the recommended counseling is compromised. Indication of treatment requires technical competence and a detailed analysis of ethical issues, and consultation with institutional clinical bioethics services or commissions is important. The article proposes to address the moral conflicts of two clinical cases and the respective bioethical analysis that involves principles and values in contexts of vulnerability and uncertainty, contrasting two situations where the indication of treatment was based on accessibility to treatment.

Keywords: Bioethics. Congenital Heart Diseases. Norwood Procedures. Palliative Care.

REFERÊNCIAS

1. Tchervenkov CI, Jacobs JP, Weinberg PM, Aiello VD, Béland MJ, Colan SD, et al. The nomenclature, definition and classification of hypoplastic left heart syndrome. *Cardiol Young*. 2006;16(4):339-68. doi: 10.1017/S1047951106000291.
2. Feinstein JA, Benson DW, Dubin AM, Cohen MS, Maxey DM, Mahle WT, et al. Hypoplastic left heart syndrome: current considerations and expectations. *J Am Coll Cardiol*. 2012;59(1):S1-S42. doi: 10.1016/j.jacc.2011.09.022.
3. Metcalf MK, Jack Rychik J. Outcomes in Hypoplastic Left Heart Syndrome. *Pediatr Clin North Am*. 2020;67(5):945-62. doi: 10.1016/j.pcl.2020.06.008.
4. Roeleveld PP, Axelrod DM, Klugman D, Jones MB, Chanani NK, Rossano JW, et al. Hypoplastic left heart syndrome: from fetus to fontan. *Cardiol Young*. 2018;28(11):1275-88. doi: 10.1017/S104795111800135X.
5. Kon AA. Discussing nonsurgical care with parents of newborns with hypoplastic left heart syndrome. *Newborn & Infant Nursing Reviews*. 2005;5(2):60-68. doi: 10.1053/j.nainr.2005.03.003.
6. Tibballs J, Cantwell-Bartl A. Outcomes of management decisions by parents for their infants with hypoplastic left heart syndrome born with and without a prenatal diagnosis. *J Paediatr Child Health*. 2008;44(6):321-4. doi: 10.1111/j.1440-1754.2007.01265.x.
7. Bando K, Turrentine MW, Sun K, Sharp GT, Caldwell RL, Darragh RK, et al. Surgical management of hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg*. 1996;62(1):70-6; discussion 76-7. doi: 10.1016/0003-4975(96)00251-2.
8. Ohye RG, Schranz D, D'Udekem Y. Current therapy for hypoplastic left heart syndrome and related single ventricle lesions. *Circulation*. 2016;134(17):1265-79. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.116.022816.
9. John MM, Razzouk AJ, Chinnock RE, Bock MJ, Kuhn MA, Martens TP, et al. Primary transplantation for congenital heart disease in the neonatal period: long-term outcomes. *Ann Thorac Surg*. 2019;108(6):1857-64. doi: 10.1016/j.athoracsur.2019.06.022.
10. Yagi H, Liu X, Gabriel GC, Wu Y, Peterson K, Murray SA, et al. The genetic landscape of hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Cardiol*. 2018;39(6):1069-81. doi: 10.1007/s00246-018-1861-4.
11. Yagel S, Silverman NH, Gembruch U. *Fetal cardiology: embryology, genetics, physiology, echocardiographic evaluation, diagnosis, and perinatal management of cardiac diseases*. 3.ed. Boca Raton FL: Taylor & Francis Group; 2019. 860p.
12. Departamento de informática do SUS - DATASUS [homepage na internet]. Informações de Saúde, Epidemiológicas e Morbidade: banco de dados. [acesso em: 30 de julho de 2022] Disponível em: <http://www2.datasus.gov.br/DATASUS/index.php?area=02>
13. Araújo RF, Costa KKD, Silva FMF, Diniz CR, Alves MM. Índice de mortalidade infantil no Nordeste Brasileiro entre 2015 e 2017. *Rev. Enferm. Digit. Cuid. Promoção Saúde* 2020;5(1):19-23. doi: 10.5935/2446-5682.20200005.
14. Larcher V. Ethical considerations in neonatal end-of-life care. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2013;18(2):105-10. doi: 10.1016/j.siny.2012.10.011.
15. Gracia D, Jarabo Y, Martín Espildora N, Ríos J. Toma de decisiones en el paciente menor de edad. *Med Clin*. 2001;117(5):179-90. doi: 10.1016/S0025-7753(01)72054-4.
16. Nora CGD, Zoboli ELCP, Vieira MM. Deliberação ética em saúde: revisão integrativa da literatura. *Rev. Bioét.* 2015;23(1):114-23. doi: 10.1590/1983-80422015231052.
17. Gracia D. La deliberación moral: el método de la ética clínica. *Med Clin*. 2001;117(1):18-23. doi: 10.1016/S0025-7753(01)71998-7.
18. Clotet J. Una introducción al tema de la ética. *Psico*. 1986;12(1):84-92.
19. Pinho HDB. A Releitura do Princípio do Acesso à Justiça e o Necessário Redimensionamento da Intervenção Judicial na contemporaneidade. *R EMERJ*, Rio de Janeiro. 2019;21(3):241-71.
20. Lin PJ. Some ethical legal issues in heart disease surgery. *Acta Cardiol Sin*. 2014;30(6):529-37. doi: 10.6515/acs20140929b.
21. 22 - Silva J. Bioética. Um olhar bioético de quem cuida do final da vida. Editora Nova Presença. Olinda

- (PE). 2017. 258p.
22. Mavroudis C, Mavroudis CD, Farrell RM, Jacobs JP, Kodish ED. Informed consent, bioethical equipoise, and hypoplastic left heart syndrome. *Cardiol Young*. 2011;21Suppl 2:133-40. doi: 10.1017/S1047951111001715.
 23. Hoshini K, Ogawa K, Hishitani, Kitazawa R, Vehara R. Hypoplastic left heart syndrome: duration of survival without surgical intervention. *Am Heart J*. 1999;137(3):535-42. doi: 10.1016/s0002-8703(99)70503-x.
 24. Pearl J, et al. First stage palliation for hypoplastic left heart syndrome in the twenty-first century. *Ann Thorac Surg*. 2002;73(1):331-9; discussion 339-40. doi: 10.1016/s0003-4975(01)02720-5.
 25. Paris JJ, Moore MP, Schreiber MD. Physician counseling, informed consent and parental decision making for infants with hypoplastic left-heart syndrome. *J Perinatol*. 2012;32(10):748-51. doi: 10.1038/jp.2012.72.
 26. Kon AA. Assessment of physician directiveness: using hypoplastic left heart syndrome as a model. *J Perinatol*. 2004;24(8):500-4. doi: 10.1038/sj.jp.7211132.
 27. Ellinger M, Rempel G. Parental decision making regarding treatment of hypoplastic left heart syndrome. *Adv Neonatal Care*. 2010;10(6):316-22; quiz 323-4. doi: 10.1097/ANC.0b013e3181fc7c5d.
 28. Mercurio MR, Peterec SM, Weeks B. Hypoplastic left heart syndrome, extreme prematurity, comfort care only, and the principle of justice. *Pediatrics*. 2008;122(1):186-9. doi: 10.1542/peds.2008-0143.
 29. Fantini FA, Gontijo Filho B, Martins C, Lopes MR, Heiden E, Vrandecic E, et al. A operação de Norwood modificada para tratamento da síndrome de hipoplasia do coração esquerdo. *Braz. J. Cardiovasc. Surg*. 2004;19(1):42-6. doi: 10.1590/S0102-76382004000100009.
 30. Fonseca L, Silva JP, Franchi SM, Castro RM, Comparato DO, Baumgratz JF. Operação de Glenn bidirecional no tratamento estagiado da síndrome de hipoplasia do coração esquerdo: resultados imediatos e tardios. *Braz. J. Cardiovasc. Surg*. 2005;20(1):1-7. doi: 10.1590/S0102-76382005000100005.
 31. Silva JP, Fonseca L, Baumgratz JF, Castro RM, Lianza AC, Vila JHA. Síndrome do coração esquerdo hipoplásico: estratégia cirúrgica e comparação de resultados com técnicas de Norwood x Sano. *Braz. J. Cardiovasc. Surg*. 2007;22(2):160-8. doi: 10.1590/S0102-76382007000200003.
 32. Cosentino CM, Shiraishi KS, Stella AKS, Martins TC, Pedra CAC, Pedra SF. Síndrome de hipoplasia do coração esquerdo e drenagem anômala total de veias pulmonares obstrutivas: associação rara e grave. *Arq Bras Cardiol: Imagem cardiovasc*. 2015; 28(1):49-53. doi: 10.5935/2318-8219.20150008.

Recebido em: 04/08/2022

Aceito para publicação em: 22/11/2022

Conflito de interesses: não.

Fonte de financiamento: nenhuma.

Endereço para correspondência:

Isaura Elaine Gonçalves Moreira

E-mail: elaine.goncalves@ufca.edu.br

