



Estudo Colaborativo Brasileiro de Malformações Congênitas

Protocolo do Estudo

Estudo Colaborativo Brasileiro de Malformações Congênitas

1 DADOS DE CONTATO

Website	www.paedsurgbrazil.com
E-mail	paedsurgbrazil@gmail.com
Instagram	@paedsurgbrazil
Twitter	@paedsurgbrazil
Facebook	https://www.facebook.com/paedsurgbrazil/
Comitê local	Camila Fachin: camilafachin@gmail.com Eduardo Corrêa Costa: eccosta@hcpa.edu.br Marcia Matias: mamatias90@gmail.com

2 RESUMO

- Estudo coorte prospectivo e multicêntrico de anomalias congênitas, comparando os resultados dos diferentes serviços de cirurgia pediátrica no Brasil.
- Qualquer hospital brasileiro em qualquer local pode participar.
- Todos os doentes submetidos a intervenções cirúrgicas no respectivo centro que preencherem os critérios de inclusão serão incluídos no estudo.
- Período de coleta de dados: no mínimo um mês e no máximo 12 meses compreendidos entre abril de 2021 e **dezembro de 2022**.
- Trata-se de um estudo observacional, portanto, nenhuma alteração de conduta ou nova intervenção não descrita nos protocolos hospitalares deve ser realizada nesse tempo de acompanhamento



Estudo Colaborativo Brasileiro de Malformações Congênitas

- Objetivo: definir o manejo atual e analisar os resultados dos diferentes serviços de cirurgia pediátrica no Brasil em relação a uma seleção de sete anomalias congênitas.
- Os resultados primários serão todas as causas de mortalidade intra-hospitalar e os resultados secundários serão as ocorrências de complicações pós-operatórias.
- Todos os colaboradores serão incluídos enquanto co-autores citados no PubMed nas publicações resultantes.

3 RELEVANCIA

O PaedSurg Brazil visa à criação de uma rede colaborativa de cirurgiões envolvidos no manejo de recém-nascidos e crianças que necessitam de assistência cirúrgica no Brasil - uma área amplamente negligenciada na priorização do nosso sistema de saúde. Tais pesquisas colaborativas estão sendo cada vez mais utilizadas como um método altamente eficaz e eficiente de coletar dados prospectivos de grandes séries, em um curto período de tempo. Utilizando uma metodologia semelhante, a *GlobalSurg 1* uniu equipes cirúrgicas de 375 centros em todo o mundo para coletar dados sobre 10.745 pacientes, destacando a viabilidade deste estudo.

Os numerosos benefícios que os colaboradores podem obter, decorrentes da participação no estudo, estão listados a seguir. • Oportunidade de participar de um estudo nacional de alto impacto. • Co-autoria em todas as apresentações e publicações nacionais e internacionais e a oportunidade de apresentar o estudo local, nacional, regional e internacional. • Desenvolvimento de habilidades, incluindo a solicitação de aprovação de estudos locais, identificação de pacientes, aplicação de protocolos, coleta de dados e o uso do REDCap para upload e análise de dados

Os pacientes poderão obter no futuro os seguintes benefícios: • Desenvolvimento de um grande banco de dados prospectivos sobre anomalias



Estudo Colaborativo Brasileiro de Malformações Congênitas

congênitas, afim de aprimorar os serviços cirúrgicos neonatais a nível nacional e internacional. Esses dados são vitais para informar os esforços de advocacy e a priorização global de saúde. • Identificação de fatores que afetam os resultados do tratamento cirúrgico em países de baixa, média e alta renda; esses fatores podem ser modificados para melhorar o atendimento ao paciente. • A oportunidade de centros de todo o mundo aprenderem uns com os outros, o que pode melhorar o atendimento ao paciente e os resultados finais.

4 CONTEXTO

Anomalias Congênitas no Contexto Global

Em 2015, o estudo *Global Burden of Disease* destacou que as anomalias congênitas se tornaram a quinta causa mais comum de morte em crianças menores de 5 anos de idade em todo o mundo.² Quase um terço das mortes infantis, em todo o mundo, são atribuídas às anomalias congênitas.³⁻⁶ Isso equivale, aproximadamente, a meio milhão de mortes por anomalias congênitas a cada ano, 97% das quais em países de baixa e média renda (PBMRs) como o Brasil.^{7,8} Esses dados, provavelmente, subestimam o número real de mortes, devido ao sub-diagnóstico de recém-nascidos com anomalias congênitas que morrem nas comunidades e a falta de atestado de óbito em muitos países de baixa e média renda.⁶ A prevalência de anomalias congênitas é maior nos países de baixa e média renda, estimada em 3-6% dos nascimentos, devido à má nutrição materna e/ou ao aumento da exposição a infecções e teratógenos.^{7,8} Devido à elevada taxa de natalidade, a incidência de anomalias congênitas é maior, e como o diagnóstico pré-natal é limitado, ocorre um menor número de mortalidades.^{6,7} Apesar da maioria das mortes por anomalias congênitas estar em países de baixa e média renda, a maioria dos dados sobre essas condições é de países de alta renda (PARs).

Os registros de anomalias congênitas são, em sua maioria, de países situados na América do Norte e na Europa.⁷ A *International Clearing House* para defeitos congênitos inclui alguns sites na América Latina, no



Estudo Colaborativo Brasileiro de Malformações Congênitas

Oriente Médio e no Extremo Oriente, mas, no entanto, não há websites africanos ainda destacados em seu mapa.⁹ Mastroiacovo *et al* realizaram recentemente oficinas em vários locais da África Subsaariana sobre como desenvolver um registro de anomalias congênitas, mas ainda não divulgaram os resultados.⁷ Tais registros têm muitas vezes como foco a epidemiologia e a prevenção, em vez de manejo e resultados. Graças às organizações de caridade que atuam nos PBMRs, foram coletados os dados de algumas anomalias congênitas, como fissura labiopalatina, pé torto congênito, defeitos do tubo neural e defeitos cardíacos congênitos.¹⁰⁻¹⁹ Os dados são, ainda, muito limitados, e pouquíssimos dados sobre anomalias congênitas envolvendo o trato gastrointestinal estão disponíveis. Estes últimos receberam menor atenção, possivelmente devido à dificuldade de conscientização e à escassez de fundos no domínio público, uma vez que, sem o uso de imagens, é inadequado realizá-lo.²⁰

As sete condições incluídas nesse estudo constituem uma seleção das anomalias congênitas mais comuns ao nascimento: atresia de esôfago, hérnia diafragmática congênita, atresia intestinal, gastrosquise, onfalocele, malformação anorretal e doença de Hirschsprung. Todos têm uma incidência entre 1/2000 a 1/5000 nascidos vivos.^{21,22} Essas condições normalmente requerem atendimento cirúrgico de emergência nos primeiros dias de vida, podendo ser responsável por até 40% das cirurgias neonatais.²³ A mortalidade nesses casos pode ser superior a 50% nos PBMRs, em contraste com outras grandes anomalias congênitas, como a espinha bífida, que está associada a menos de 3% de mortalidade nos países periféricos, mas com considerável morbidade.²⁴ Disparidades nos resultados globais podem ser extremas; por exemplo, a mortalidade por gastrosquise é de 75-100% em muitos países de baixa e média renda, em comparação com 4% ou menos em países de alta renda.²⁵⁻²⁷ Os motivos para os maus resultados incluem falta de diagnóstico pré-natal, apresentação tardia, recursos inadequados, escassez de pessoal de apoio qualificado e falta de cuidados intensivos neonatais (CTI



Estudo Colaborativo Brasileiro de Malformações Congênitas

neonatal.)^{24,28,29} Em Uganda, por exemplo, calcula-se que apenas 3,5% da necessidade de cirurgia neonatal foi atendida pelo sistema de saúde.²³

Em 2010, a Organização Mundial da Saúde (OMS, ou WHO, em língua inglesa) aprovou uma resolução sobre anomalias congênitas recomendando "prevenção sempre que possível, para implementar programas de rastreamento e fornecer assistência e apoio contínuo a crianças com defeitos congênitos e suas famílias".⁷ Em seguida, a segunda meta do Objetivo de Desenvolvimento Sustentável 3 é acabar com as mortes evitáveis de recém-nascidos e crianças menores de 5 anos até 2030.³⁰ Claramente, isso não será possível sem uma mudança na priorização global para a prestação de cuidados cirúrgicos em recém-nascidos e crianças, uma vez que até dois terços das mortes e incapacidades são causadas por anomalias congênitas.^{21,31} Atualmente, os cuidados cirúrgicos para recém-nascidos e crianças são de baixa prioridade, conforme evidenciado pela UNICEF, que não tem fundos destinados a cuidados cirúrgicos, mas têm um orçamento de mais de US \$ 100 milhões para o HIV. A correção dessa distorção resultaria em considerável diminuição do número de mortes e de incapacitados.²⁰ Como regra geral, os cuidados cirúrgicos são mal avaliados por serem muito caros para as iniciativas globais de saúde, embora a provisão cirúrgica pediátrica tenha se mostrado mais barata do que a distribuição de preservativos em termos de anos de vida ajustados por incapacidade (DALYs).²⁰ A falta de dados globais sobre anomalias congênitas, particularmente de países de baixa e média renda, está impedindo sua elevação na agenda de saúde global.

Este estudo tem como objetivo criar o primeiro estudo de coorte prospectivo e multicêntrico em grande escala, geograficamente abrangente, de uma seleção de anomalias congênitas comuns, definir seu gerenciamento atual e avaliar os resultados globalmente. Isso é vital para a defesa e a priorização global da saúde e para informar os futuros estudos interventivos destinados a melhorar os resultados.





Estudo Colaborativo Brasileiro de Malformações Congênitas

5 HIPÓTESE

Há diferença entre manejo e resultado nos diversos estados do Brasil.

6 OBJETIVOS PRIMÁRIO

Determinar as causas de mortalidade intra-hospitalar e analisar as ocorrências de complicações pós-operatórias.

7 OBJETIVOS SECUNDÁRIOS

1) Gerar informações para conhecer o panorama das anomalias congênitas no país favorecendo a vigilância e a pesquisa. 2) Identificar em que os fatores a nível do paciente e do hospital afetam os resultados, e se esses resultados podem ser modificados para um melhor atendimento 3) Identificar fatores que afetam os resultados de crianças com anomalias congênitas para melhorar o cuidado e a qualidade de vida. 4) Desenvolver um banco de dados prospectivos sobre anomalias congênitas, a fim de aprimorar os serviços cirúrgicos neonatais no âmbito nacional. 5) Aumentar a capacidade de pesquisa entre os colaboradores criando uma rede de cirurgiões, anestesistas, pediatras, neonatologistas e profissionais de saúde envolvidos no manejo de recém-nascidos e crianças que necessitam de assistência cirúrgica no Brasil. 6) Formar um grupo colaborativo nacional em pesquisa cirúrgica pediátrica para possibilitar mais pesquisas e estudos de intervenção, visando melhorar os resultados do tratamento destas anomalias congênitas 7) Aumentar a conscientização e priorização a assistência cirúrgica neonatal e pediátrica no planejamento, nas políticas e no financiamento da saúde global.

8 METODOLOGIA

- Estudo prospectivo observacional de coorte
- Todos os hospitais brasileiros são elegíveis para participar.
- Os colaboradores irão colher dados de todos os casos consecutivamente elegíveis dentro da sua especialidade





Estudo Colaborativo Brasileiro de Malformações Congênitas

- Uma mini equipe de até três colaboradores fará a coleta por um período de até 12 meses. Várias mini equipes podem participar no mesmo hospital, colhendo dados em diferentes especialidades ou na mesma especialidade durante blocos distintos no mês. O número máximo de colaboradores de uma mesma instituição é vinte e um.
- Sugere-se que pelo menos cada equipa participante inclua um cirurgião especialista.
- O período de coleta de dados está previsto para início em abril de 2021 se estendendo até **dezembro de 2022** (inclusivamente).

9 CRITÉRIO DE INCLUSÃO

Qualquer recém-nascido, lactente ou criança com idade inferior a 16 anos, apresentando-se pela primeira vez, com uma das condições do estudo, pode ser incluído no estudo. Isso inclui apenas as crianças que não receberam, anteriormente, cirurgia para sua condição (a cirurgia inclui pacientes que receberam anteriormente um estoma). As crianças que receberam os cuidados básicos de ressuscitação e suporte em um serviço de saúde diferente e que, depois, foram transferidas para o centro de estudo, podem ser incluídas. Se um paciente apresentar mais de uma das condições do estudo (por exemplo, atresia esofágica e MAR), os detalhes de cada condição podem ser incluídos no estudo. No entanto, apenas as condições apresentadas no período de estudo devem ser incluídas. Por exemplo, se um paciente já teve uma atresia duodenal corrigida e, em seguida, apresenta-se com a doença de Hirschsprung durante o período do estudo, somente este último deve ser incluído em termos de tratamento e resultados. Os pacientes que apresentam uma das condições do estudo, que receberam cuidados paliativos ou nenhum cuidado, devem ser incluídos no estudo, para refletir os resultados verdadeiros





Estudo Colaborativo Brasileiro de Malformações Congênitas

10 CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO

Qualquer recém-nascido, lactente ou criança com uma das condições do estudo que já tenha sido operada por sua condição, não pode ser incluído na pesquisa. Se ele já sofreu uma cirurgia para sua condição, recebeu alta e, em seguida, apresentou uma complicação da cirurgia durante o período do estudo, não deve ser incluído no estudo. Somente os pacientes que se apresentarem pela primeira vez, dentro do período do estudo, devem ser incluídos.

11 OUTCOMES

11.1 RESULTADOS PRIMÁRIOS

Mortalidade intra-hospitalar por todas as causas. Isso incluirá todos os pacientes do estudo, tanto aqueles que não receberam nenhuma intervenção como aqueles que receberam. Para pacientes hospitalizados por mais de 30 dias após a intervenção primária, uma taxa de mortalidade de intervenção pós-primária de 30 dias será utilizada. Para os pacientes que não receberem nenhuma intervenção primária (cuidados genéricos conservadores de enfermagem, apenas), mas permanecem vivos e hospitalizados em 30 dias após a admissão primária, terão esse tempo usado para registrar seu status de mortalidade para o desfecho primário

11.2 RESULTADOS SECUNDÁRIOS

Complicações que ocorrem dentro de 30 dias da intervenção primária, incluindo:

Infecção no local da cirúrgica;

Deiscência da ferida operatória

Necessidade de re-intervenção;

Complicações específicas da condição/afecção

Variáveis de resultado específicas da condição/afecção





Estudo Colaborativo Brasileiro de Malformações Congênitas

Tempo de permanência hospitalar (tempo de internação até a morte em pacientes que não sobrevivem);

30 dias de mortalidade pós intervenção primária.

Resultados secundários não serão coletados em pacientes que não receberam uma intervenção primária dentro de 30 dias da internação hospitalar, com exceção do tempo de internação hospitalar ou tempo desde a admissão até a morte.

Os dados serão coletados em:

Dados demográficos do paciente;

Cuidado pré-natal / diagnóstico;

Cuidados pré-hospitalares;

Tempo desde o nascimento até a primeira apresentação no centro de estudo;

Tempo da admissão ao recebimento da intervenção primária

Quadro clínico;

Reanimação e cuidados perioperatórios (ou intervenção peri-primária);

Intervenção cirúrgica;

Resultados

12 SEGUIMENTO

Este é um estudo observacional e nenhuma intervenção ou alteração na conduta e protocolos seguidos pelos centros participantes deve ser realizada e nenhum acompanhamento adicional é requerido. Os doentes devem ter o acompanhamento clínico de acordo com a prática estabelecida nos seus hospitais, os dados de seguimento devem ser inseridos 30 dias após o procedimento cirúrgico baseados na avaliação médica, registros clínicos, contato telefônico ou contato pessoal durante a consulta de seguimento (caso os pacientes sejam normalmente acompanhados por 30 dias no hospital).



Estudo Colaborativo Brasileiro de Malformações Congênitas

13 COLETA DE DADOS

Os dados serão colhidos e armazenados online através de um servidor seguro que utiliza o programa online *Research Electronic Data Capture (REDCap)*. O REDCap permite aos colaboradores enviar e armazenar dados num sistema comprovadamente seguro. Um colaborador designado por cada centro receberá um login de acesso para essa plataforma, o que irá permitir a submissão segura de dados no sistema REDCap. Nenhum dado que possa identificar os doentes será colhido. O estudo será desenvolvido de acordo com protocolos nacionais e internacionais, além dos princípios básicos de proteção dos direitos e à dignidade dos seres humanos, como descrito na Declaração de Helsínquia (64^a Assembleia Fortaleza, Brasil, em Outubro 2013) e de acordo com as legislações locais aplicáveis.

14 ANÁLISE ESTATÍSTICA

Os dados serão analisados usando Stata e SAS 9.4 (Cary, NC; USA). Duplicidades serão removidas, se presentes. Os dados ausentes para as covariáveis serão analisados para determinar se estão relacionados com o resultado; as análises de casos completos e as técnicas de múltiplas imputações serão utilizadas para as análises correspondentes. Análises de regressão logística univariada serão realizadas entre covariáveis e o resultado primário da mortalidade. Com base nos resultados, covariáveis com valor de $p < 0,10$ serão incluídas no modelo multivariado. O modelo final de logística multivariada multinível será determinado usando a eliminação progressiva e gradual das intervenções e dos fatores perioperatórios que afetam os resultados.

Os resultados serão apresentados como *odds ratios* com correspondentes intervalos de confiança de 95%. Os dados serão ajustados para fatores de confusão e modificadores de efeito. Os potenciais fatores de confusão incluem o período desde a idade gestacional até o nascimento, o peso, o tempo desde o nascimento até a apresentação e a pontuação da



Estudo Colaborativo Brasileiro de Malformações Congênitas

Sociedade Americana de Anestesiologistas (ASA) no momento da intervenção primária. Os potenciais modificadores de efeito incluem a administração de antibióticos peri-operatórios, a ressuscitação fluídica, o controle térmico e o fornecimento de outros cuidados neonatais específicos de condições, como nutrição parenteral em recém-nascidos com gastrosquise. Também será realizada uma análise de regressão logística multivariada multinível para identificar fatores institucionais que afetam a mortalidade, com ajuste para fatores de confusão. $P < 0,05$ será considerado significativo.

15 APROVAÇÃO PELA COMISSÃO DE ÉTICA LOCAL

O investigador principal de cada centro participante é responsável por obter as aprovações locais de acordo com a regulação do seu hospital. Aos colaboradores será solicitada a confirmação que a aprovação local pela comissão de ética foi obtida no momento de enviar os dados de cada paciente para a base de dados do estudo.

Independente do caminho de aprovação ética que seja seguido, deve ser destacado que este é um estudo liderado pelo investigador, não comercial, observacional (sem alterações na conduta médica de rotina), que apresenta um risco muito baixo aos participantes e que apenas dados não-identificáveis disponibilizados rotineiramente serão colhidos.

16 AUTORIA

Até três colaboradores podem participar em cada mini equipe e colher dados por um período de até 12 meses. Várias mini equipes podem participar no mesmo hospital, colhendo dados em diferentes especialidades ou na mesma especialidade durante blocos distintos no mês. O número máximo de colaboradores de uma mesma instituição é vinte e um.





Estudo Colaborativo Brasileiro de Malformações Congênitas

Nas publicações, os autores serão listados de acordo com o seu papel no estudo com detalhes do envolvimento • colaboradores locais • líderes regionais • investigadores líderes • organizadores líderes • comitê de direção.

Os colaboradores de cada hospital que contribuírem com pacientes serão reconhecidos em todas as publicações resultantes como co-autores citáveis no PubMed em um modelo de autoria colaborativa.

17 CRONOGRAMA DO ESTUDO

Coleta de dados	Abril/2021 a Dezembro/2022
Análise dos dados	Janeiro/2023 a Abril/2023
Redação do manuscrito	Mai/2023 a Agosto/2023

18 BIBLIOGRAFIA

1. GlobalSurg Collaborative. Mortality of emergency abdominal surgery in high-, middle- and low-income countries. Br J Surg 2016; 103(8): 971-88.
2. GBD Child Mortality Collaborators. Global, regional, national, and selected subnational levels of stillbirths, neonatal, infant, and under-5 mortality, 1980-2015: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2015. Lancet 2016; 388(10053): 1725-74.
3. Correa C, Mallarino C, Pena R, Rincon LC, Gracia G, Zarante I. Congenital malformations of pediatric surgical interest: prevalence, risk factors, and prenatal diagnosis between 2005 and 2012 in the capital city of a developing country. Bogota, Colombia. J Pediatr Surg 2014; 49(7): 1099-103.
4. van den Berg MM, Madi HH, Khader A, et al. Increasing Neonatal Mortality among Palestine Refugees in the Gaza Strip. PLoS One 2015; 10(8): e0135092.
5. Ebela I, Zile I, Zakis A, Folkmanis V, Rumba -Rozenfelde I. Mortality of children under five and prevalence of newborn congenital anomalies in relation



Estudo Colaborativo Brasileiro de Malformações Congênitas

to macroeconomic and socioeconomic factors in Latvia. *Medicina (Kaunas)* 2011; 47(12): 667-74.

6. Boyle B, Addor MC, Arriola L, et al. Estimating Global Burden of Disease due to congenital anomaly: an analysis of European data. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2017.

7. Flores A, Valencia D, Sekkarie A, et al. Building capacity for birth defects surveillance in Africa: Implementation of an intermediate birth defect surveillance workshop. *J Glob Health Perspect* 2015; 2015.

8. Sitkin NA, Ozgediz D, Donkor P, Farmer DL. Congenital anomalies in low- and middle-income countries: the unborn child of global surgery. *World J Surg* 2015; 39(1): 36-40.

9. ICBDSCR. International Clearinghouse for Birth Defects: Surveillance and Research. 2018. <http://www.icbdsr.org/aboutus/> (accessed 13th April 2018).

10. Goto T, Nishihara K, Kataoka K, et al. Outcomes of an international volunteer surgical project for patients with cleft lip and/or cleft palate: A mission in developing Laos. *Congenit Anom (Kyoto)* 2017.

11. de Paul Djientcheu V, Njamnshi AK, Wonkam A, et al. Management of neural tube defects in a Sub-Saharan African country: the situation in Yaounde, Cameroon. *J Neurol Sci* 2008; 275(1-2): 29-32.

12. Adeleye AO, Dairo MD, Olowookere KG. Central nervous system congenital malformations in a developing country: issues and challenges against their prevention. *Childs Nerv Syst* 2010; 26(7): 919-24.

13. Hannoush H, Tamim H, Younes H, et al. Patterns of congenital heart disease in unoperated adults: a 20-year experience in a developing country. *Clin Cardiol* 2004; 27(4): 236-40.

14. Kancherla V, Walani SR, Weakland AP, Bauwens L, Oakley GP, Jr., Warf BC. Scorecard for spina bifida research, prevention, and policy - A development process. *Prev Med* 2017; 99: 13-20.



Estudo Colaborativo Brasileiro de Malformações Congênitas

15. Khan A, Abdullah A, Ahmad H, et al. Impact of International Quality Improvement Collaborative on Congenital Heart Surgery in Pakistan. *Heart* 2017; 103(21): 1680-6.
16. Kinsley RH. The walter sisulu paediatric cardiac centre for Africa: proceedings of the 2010 symposium. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2010; 1(2): 206-10.
17. Sani UM, Jiya NM, Ahmed H, Waziri UM. Profile and outcome of congenital heart diseases in children: a preliminary experience from a tertiary center in sokoto, north Western Nigeria. *Niger Postgrad Med J* 2015; 22(1): 1-8.
18. Zandi M, Heidari A. An epidemiologic study of orofacial clefts in Hamedan City, Iran: a 15-year study. *Cleft Palate Craniofac J* 2011; 48(4): 483-9.
19. Jenny HE, Massenburg BB, Saluja S, Meara JG, Shrimme MG, Alonso N. Efficacy of Facilitated Capacity Building in Providing Cleft Lip and Palate Care in Low- and Middle-Income Countries. *J Craniofac Surg* 2017; 28(7): 1737-41.
20. Ozgediz D, Langer M, Kisa P, Poenaru D. Pediatric surgery as an essential component of global child health. *Semin Pediatr Surg* 2016; 25(1): 3-9.
21. Farmer D, Sitkin N, Lofberg K, Donkor P, Ozgediz D. Surgical Interventions for Congenital Anomalies. In: Debas HT, Donkor P, Gawande A, Jamison DT, Kruk ME, Mock CN, eds. *Essential Surgery: Disease Control Priorities, Third Edition (Volume 1)*. Washington (DC); 2015.
22. Sakonidou S, Ali K, Farmer I, Hickey A, Greenough A. Mortality and short-term morbidity in infants with exomphalos. *Pediatr Int* 2018.
23. Ameh EA, Seyi-Olajide JO, Sholadoye TT. Neonatal surgical care: a review of the burden, progress and challenges in sub-Saharan Africa. *Paediatr Int Child Health* 2015; 35(3): 243-51.
24. Ekenze SO, Ajuzieogu OV, Nwomeh BC. C hallenges of management and outcome of neonatal surgery in Africa: a systematic review. *Pediatr Surg Int* 2016; 32(3): 291-9.



Estudo Colaborativo Brasileiro de Malformações Congênitas

25. Wright NJ, Zani A, Ade-Ajayi N. Epidemiology, management and outcome of gastroschisis in Sub-Saharan Africa: Results of an international survey. *Afr J Paediatr Surg* 2015; 12(1): 1-6.
26. Wright N, PaedSurg Africa Research Collaboration. Paediatric Surgery across Sub-Saharan Africa: A Multi-Centre Prospective Cohort Study. <https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT03185637> (Accessed 31st May 2018).
27. Bradnock T, Marven S, Owen A, et al. Gastroschisis: one year outcomes from national cohort study. *BMJ* 2011; 343(d6749).
28. Krishnaswami S, Nwomeh BC, Ameh AE. The pediatric surgery workforce in low-and middle-income countries: problems and priorities. *Semin Paediatr Surg* 2016; 25(1): 32-42.
29. Okoye MT, Ameh EA, Kushner AL, Nwomeh BC. A pilot survey of pediatric surgical capacity in West Africa. *World J Surg* 2015; 39(3): 669-76.
30. United Nations. Sustainable Development Goals. 2015. <http://www.un.org/sustainabledevelopment/health/> (accessed 27th February 2018).
31. Wright NJ, Anderson JE, Ozgediz D, Farmer DL, Banu T. Addressing paediatric surgical care on World Birth Defects Day. *Lancet* 2018; 391(10125): 1019.



Estudo Colaborativo Brasileiro de Malformações Congênitas

19 FORMULÁRIO DE INVESTIGAÇÃO

ID do registro: _____

Durante qual mês o paciente se apresentou ao seu hospital? _____

Por favor, selecione o mês que o paciente apresentou ao seu hospital pela primeira vez com esta anomalia congênita. Por exemplo, se um bebê nasceu com gastrosquise no dia 29 de setembro e se apresentou em seu hospital no dia 1º de outubro, você deve selecionar outubro.

O consentimento foi fornecido para incluir este paciente no estudo? _____

Sim; Não; O consentimento do paciente não é necessário para este estudo na minha instituição.

Com qual condição o paciente se apresentou? _____

Atresia esofágica; Hérnia diafragmática congênita; Atresia intestinal; Gastrosquise; Exomphalos / Onfalocele; Malformação anorretal; Doença de Hirschsprung. Por favor, selecione todas as condições que o paciente apresentou. Não selecione uma condição para a qual o paciente já tenha recebido tratamento cirúrgico anteriormente.

-----Demografia-----

1. Idade gestacional (IG) ao nascimento em semanas: _____ Número de semanas desde o primeiro dia do último ciclo menstrual das mulheres até o nascimento. Arredondar para cima ou para baixo até a semana mais próxima.
2. Idade na apresentação (em horas) _____ Entendemos que esta informação pode ser difícil de obter - por favor, seja o mais preciso possível. Por favor, arredonde para a hora mais próxima. Para recém-nascidos nascidos dentro do centro de estudo, digite 0. Digite desconhecido se desconhecido.
3. Gênero: *Masculino/ Feminino/ Ambíguo/ Desconhecido*
4. 4. Peso na apresentação: _____ Em quilogramas (kg) no dia da apresentação. Por favor, forneça um valor para 1 casa decimal. Por favor use um ponto final para marcar a casa decimal, por exemplo 3.5
5. O paciente tem outra anomalia além da condição do estudo? *Sim, cardiovascular; Sim, respiratório; Sim: gastrointestinal; Sim: neurológico; Sim: genito-urinário; Sim: musculoesquelético; Sim: síndrome de Down; Sim: síndrome de Beckwith-Wiedemann; Sim: fibrose cística; Sim: cromossômico; Sim: outro; Não.* Selecione tudo que se aplica. Por favor, inclua todas as anomalias diagnosticadas em qualquer estágio até 30 dias após a intervenção primária ou 30 dias após a apresentação para aqueles que não receberam uma intervenção. Se suspeitar de uma anomalia associada, mas ainda não tiver sido diagnosticada, selecione "outro".
6. Distância da casa do paciente para o seu hospital: _____ Em quilômetros (km). Por favor, arredonde para o quilômetro mais próximo. Por favor, digite 0 se nasceu em seu hospital.





Estudo Colaborativo Brasileiro de Malformações Congênitas

----- Cuidado Pré-natal e Parto -----

7. Ultrassonografia pré-natal realizada? *Sim: condição do estudo diagnosticada; Sim: problema identificado mas a condição do estudo não diagnosticada; Sim: nenhum problema identificado; Não: não realizada*

7.1. Se a condição do estudo foi diagnosticada no período pré-natal, em que idade gestacional? _____ Por favor arredondar para cima ou para baixo para a semana mais próxima. Se o paciente tiver mais de uma condição, observe a idade gestacional em que uma ou mais das condições foram diagnosticadas pela primeira vez.

8. Modo de transporte para o hospital:
Ambulância; Outros transportes fornecido pelo serviço de saúde; Transporte do próprio paciente; Nascido dentro do hospital

8.1. De onde o paciente veio? *De casa; Clínica Comunitária / Clínica Geral; Hospital Distrital; Outro; Desconhecido* O hospital distrital inclui: cuidados de saúde de nível secundário, hospital provincial, hospital geral, hospital geral de missão ou hospital regional. Tem anestesia geral e pode fornecer cuidados cirúrgicos gerais. Se outro, por favor especificar: _____

9. Tipo de parto: *Vaginal (espontâneo); Vaginal (induzido); Cesariana (eletiva); Cesariana (urgente / não eletiva); Desconhecido* O parto vaginal inclui aqueles que requerem fórceps e ventosa/ vácuo.

----- Condição Clínica e Atendimento ao Paciente -----

10. O paciente foi séptico ao chegar ao hospital? *Sim/ Não.* Sepsé é SRIS (Síndrome de Resposta Inflamatória Sistêmica) com uma causa bacteriana, viral ou fúngica suspeita ou confirmada. SRIS é uma resposta a um estímulo, que resulta em dois ou mais dos seguintes: temperatura > 38,5 °C ou < 36 °C, taquicardia*, bradicardia * em crianças < 1 ano de idade, taquipneia*, leucopenia ou leucocitose*, hiperglicemia*, estado mental alterado, hiperlactatemia*; aumento do tempo de enchimento capilar central > 2 segundos. *As variáveis são definidas como valores fora do intervalo normal para a idade. A hora de chegada é a hora do nascimento dos recém-nascidos nascidos em seu hospital.

10.1. Se sim, foram administrados antibióticos apropriados? *Sim dentro de 1 hora da chegada; Sim no primeiro dia da chegada; Não.* Antibióticos que são de amplo espectro abrangendo bactérias gram-negativas, gram-positivas e anaeróbias OU antibióticos que são o tratamento empírico padrão para essa condição de acordo com as diretrizes locais OU são baseados em sensibilidades fornecidas por uma amostra de microbiologia.

11. O paciente estava hipovolêmico ao chegar ao hospital? *Sim/ Não* Os critérios para o diagnóstico incluem pelo menos um dos seguintes: tempo de enchimento capilar prolongado > 2 segundos, *taquicardia, pele mosqueada, *débito urinário reduzido, cianose, alteração da consciência, *hipotensão. *As variáveis são definidas como valores fora do intervalo normal para a idade. A hora de chegada é a hora do nascimento dos recém-nascidos nascidos em seu hospital

11.1. Se sim, foi dado um bolus de fluido intravenoso? *Sim, dentro de 1 hora da chegada; Sim, no primeiro dia de chegada; Não*





Estudo Colaborativo Brasileiro de Malformações Congênitas

- 11.2. Se sim, quanto fluido intravenoso foi administrado? *10mls -20mls/kg; mais de 20mls /kg* Se menos de 10mls / kg foi dado, por favor, selecione 'não' para a pergunta 11.1
12. O paciente estava hipotérmico ao chegar ao hospital? *Sim/ Não*. Definido como <36,5°C de temperatura central. A hora de chegada é a hora do nascimento dos recém-nascidos nascidos em seu hospital.
- 12.1. Se sim, o paciente foi aquecido na chegada ao seu hospital dentro de uma faixa de temperatura normal? *Sim/Não*. Apenas selecione sim se o aquecimento foi iniciado dentro de 1 hora da chegada. A chegada é a hora do nascimento dos neonatos nascidos em seu hospital.
13. O paciente recebeu acesso venoso central? *Sim: cateter umbilical; Sim: cateter central de inserção periférica (PICC); Sim: cateter central percutâneo com orientação ultrassonográfica; Sim: cateter central colocado cirurgicamente (inserção aberta); Não* Por favor, selecione tudo o que o paciente recebeu no prazo de 30 dias da intervenção primária ou 30 dias de apresentação, se nenhuma intervenção foi realizada.
- 13.1. Se sim, o paciente adquiriu sepse no acesso venoso central durante a admissão primária? *Sim: diagnosticado clinicamente; Sim: confirmado em microbiologia; Não*. No prazo de 30 dias de intervenção primária ou 30 dias de apresentação, se nenhuma intervenção foi realizada.
14. Tempo desde a chegada ao hospital até a intervenção primária em horas _____ (digite 0 se nenhuma intervenção foi realizada) A intervenção primária para cada condição é definida como: **Atresia esofágica**, cirurgia temporária ou definitiva para o manejo da atresia esofágica e / ou fístula traqueoesofágica. **Hérnia diafragmática congênita**, cirurgia para reduzir a hérnia e fechar o defeito. **Atresia intestinal**, cirurgia, provisória ou definitiva, para controlar a obstrução, incluindo a formação de estoma e anastomose primária. **Gastrosquise**, qualquer procedimento para cobrir ou reduzir o intestino e/ ou fechar o defeito. Isso inclui a aplicação de um silo (independentemente de passarem ou não por cirurgia). Exclui a cobertura inicial do intestino em uma cobertura plástica (bolsa ou película aderente) antes da intervenção. **Onfalocele**, cirurgia ou aplicação de tratamento tópico ao saco em pacientes tratados de forma conservadora (independentemente de passarem ou não por cirurgia). **Doença de Hirschsprung**, cirurgia, tanto temporária ou definitiva, ou irrigação intestinal retal / distal, laxantes ou estimulação digital em pacientes manejados conservadoramente. Isso não inclui os *washouts* pré-operatórios em pacientes planejados para serem operados. **Malformação anorretal**, cirurgia, seja provisória ou definitiva, ou dilatação anal / fístula em pacientes com malformação anorretal baixa manejada conservadoramente.
15. Pontuação da *American Society of Anesthesiologists (ASA)* no momento da intervenção primária: *1. Pessoa saudável; 2. Doença sistêmica leve; 3. Doença sistêmica grave; 4. Doença sistêmica grave que é uma constante ameaça à vida; 5. Um paciente moribundo que não se espera que sobreviva sem a operação; Não aplicável – nenhuma intervenção primária*
16. Tipo de anestesia utilizada para a intervenção primária: *Anestesia geral com tubo endotraqueal; Anestesia geral com máscara laríngea; Anestesia com cetamina; Raquianestesia / anestesia caudal; Anestesia local; Sem anestesia / apenas analgesia; Sem anestesia / sem analgesia; Não aplicável - nenhuma cirurgia ou intervenção realizada*
17. Quem realizou o procedimento anestésico para a intervenção primária?





Estudo Colaborativo Brasileiro de Malformações Congênitas

Médico Anestesiata; Enfermeiro Anestesiata; Oficial Médico; Cirurgião; Outro profissional de saúde; Nenhuma anestesia realizada. Se mais de um desses funcionários estiver presente, selecione o mais antigo.

18. Quem realizou a intervenção primária? *Cirurgião pediátrico (ou estagiário com o cirurgião pediátrico auxiliando / na sala cirúrgica; Cirurgião geral (ou estagiário com cirurgião geral auxiliando / na sala); Médico estagiário, Oficial médico ou outros (sem um cirurgião pediátrico ou cirurgião geral auxiliando / na sala); Residente de cirurgia (sem um cirurgião pediátrico / cirurgião geral ajudando ou presente na sala; Não aplicável - nenhuma cirurgia ou intervenção primária realizada.*

19. Uma lista de verificação de segurança cirúrgica (*checklist*) foi usada na intervenção primária? *Sim; Não: mas estava disponível; Não: não estava disponível; Não aplicável: uma intervenção primária conservadora foi realizada; Não aplicável: nenhuma cirurgia ou intervenção primária realizada.*

20. Duração total dos antibióticos após a intervenção primária _____
Em dias (incluindo o dia da intervenção primária e o dia em que os antibióticos foram interrompidos. Incluir antibióticos intravenosos e orais).

21. O paciente recebeu uma transfusão de sangue?
Sim: sem prova cruzada; Sim: com prova cruzada; Não: não foi necessário; Não: foi necessário, mas não estava disponível. No prazo de 30 dias de intervenção primária ou 30 dias de apresentação, se nenhuma intervenção foi realizada.

22. O paciente necessitou de ventilação mecânica? *Sim e estava disponível; Sim, mas não estava disponível; Não* No prazo de 30 dias de intervenção primária ou 30 dias de apresentação, se nenhuma intervenção foi realizada. Por favor, inclua todos os tipos de ventilação.

22.1. Se sim, por quanto tempo o paciente permaneceu em ventilação mecânica?
_____ Em dias (incluir todos os dias na ventilação dentro de 30 dias da intervenção primária ou 30 dias da apresentação se nenhuma intervenção for empreendida.

23. Tempo para a primeira alimentação enteral (intervenção pós-primária) _____ Em dias (inclua o dia da intervenção primária e o dia da primeira alimentação enteral no cálculo). Digite 0 se a alimentação entérica não foi iniciada. Digite 999 se os alimentos não foram interrompidos, por exemplo, em pacientes com Doença de Hirschsprung administrada conservadoramente. Inclua todos os tipos de alimentação enteral - oral, nasogástrica, gastrostomia e outras.

24. Tempo para alimentação enteral completa (intervenção pós- primária) _____
Em dias (insira 0 se o paciente morrer antes de atingir a alimentação enteral completa ou 30 se o paciente não tiver atingido a alimentação enteral completa aos 30 dias após a intervenção primária). Inclua todos os tipos de alimentação enteral - oral, nasogástrica, gastrostomia e outras.

25. O paciente necessitou de nutrição parenteral (NP)? *Sim e estava disponível; Sim e às vezes estava disponível, mas menos do que o necessário; Sim, mas não estava disponível; Não*

25.1. Se sim, por quanto tempo o paciente recebeu nutrição Parenteral? _____ Em dias. Inclua todos os dias que o paciente tenha recebido nutrição parenteral (qualquer volume)



Estudo Colaborativo Brasileiro de Malformações Congênitas

até 30 dias após a intervenção primária ou 30 dias após a apresentação em pacientes que não receberam uma intervenção.

Resultados

26. O paciente sobreviveu para a alta? *Sim/ Não* Selecione 'sim' se o doente ainda estiver vivo no seu hospital 30 dias após a intervenção primária ou se o doente ainda estiver vivo 30 dias após a admissão, mesmo que o doente não tenha recebido uma intervenção.
- 26.1. Se o paciente recebeu alta antes, eles ainda estava vivo aos 30 dias após a intervenção primária? *Sim vivos em 30 dias; Não; Não acompanhado após a alta; Acompanhado, mas não acompanhado até 30 dias após a intervenção primária* Acompanhamento isso pode incluir toda a comunicação confiável entre a família do paciente/ paciente, pessoalmente, por telefone e outros.
- 26.2. Se não, causa da morte? *Sepse; Pneumonia por aspiração; Insuficiência respiratória; Insuficiência cardíaca; Desnutrição; Distúrbios eletrolíticos; Hemorragia; Falta de acesso intravenoso; Hipoglicemia; Fístula traqueo-esofágica recorrente; Hérnia diafragmática recorrente; Vazamento anastomótico; Isquemia intestinal; Rompimento da membrana da onfalocele; Enterocolite; Outros.* Se outro, por favor especificar: _____
27. Tempo de internação hospitalar (dias) _____ Isso inclui o dia da admissão e o dia da alta. Por exemplo, um paciente que apresentou no dia 5 de outubro e recebeu alta no dia 10 de outubro teve um período de internação de 6 dias. Se o paciente morreu, registre o número de dias até a morte. Incluir apenas a duração da admissão primária e não a admissão subsequente se o paciente for admitido após a alta.
28. O paciente teve uma infecção no sítio/local cirúrgico? (ILC)? *Sim; Não; Não aplicável, sem ferida cirúrgica* Infecção do local cirúrgico (ILC) isto é definido pelo Centro de Controle de Doenças incluindo um ou mais dos seguintes procedimentos, dentro de 30 dias da cirurgia: 1) drenagem purulenta da incisão superficial ou profunda (fáscia ou músculo), mas não dentro do componente órgão / espaço do sítio cirúrgico OU 2) pelo menos dois de: dor ou sensibilidade; inchaço localizado; vermelhidão; calor; febre; E a incisão é aberta deliberadamente para controlar a infecção, ou o médico diagnostica um ILC (o swab de cultura negativo exclui este critério) OU 3) há um abscesso na ferida (detectado clínica ou radiologicamente).
29. O paciente teve deiscência total da ferida? *Sim; Não; Não aplicável - sem ferida cirúrgica* Deiscência total da ferida é definida como todas as camadas da abertura da ferida no prazo de 30 dias após a cirurgia.
30. O paciente necessitou de intervenção adicional não planejada dentro de 30 dias da intervenção primária? *Sim: intervenção percutânea; Sim: intervenção cirúrgica; Não; Não aplicável - nenhuma intervenção primária realizada.* Dentro de 30 dias da intervenção primária. Isso não inclui a redução de rotina e o fechamento do defeito em recém-nascidos com gastrosquise recebendo silo pré-formado.
31. O paciente foi seguido até 30 dias após a intervenção primária para avaliar as complicações? *Sim: revisto pessoalmente; Sim: via consulta telefônica; Sim: por outros meios; Sim: ainda internado em 30 dias; Não: os dados baseiam-se apenas*





Estudo Colaborativo Brasileiro de Malformações Congênitas

em observações de pacientes internados; Não: o acompanhamento foi feito antes dos 30 dias

32. Se o paciente teve uma complicação, quando foi diagnosticada? *Durante a internação primária; Com re-apresentação na emergência; No acompanhamento de rotina como paciente ambulatorial; Não aplicável (sem complicações)* Condição de estudo? *Atresia esofágica; Hérnia diafragmática congênita; Atresia intestinal; Gastrosquise; Exomphalos/ Onfalocele; Malformação anorretal; Doença de Hirschsprung.* Se o paciente apresentou pela primeira vez mais de uma dessas condições, selecione todas as que se aplicam. Se o paciente apresentou nesta ocasião uma dessas condições, mas anteriormente teve outra condição controlada, apenas selecione a condição com a qual eles estão se apresentando nessa ocasião e insira que eles têm outra anomalia na seção demográfica acima. Por exemplo, se o paciente apresentar-se com 2 meses de doença de Hirschsprung, mas anteriormente teve um reparo de atresia duodenal por favor selecione a doença de Hirschsprung aqui (não atresia intestinal) e marque na seção acima que eles têm outra anomalia gastrointestinal.





Estudo Colaborativo Brasileiro de Malformações Congênitas

Gastrosquise

33. Tipo de gastrosquise:

Simplex; Complexa: associado à atresia; Complexa: associado à necrose; Complexa: associado à perfuração; Complexa: associado a gastrosquise fechada. Selecione tudo que se aplica.

34. Intervenção primária: *Fechamento primário no centro cirúrgico (CC); Fechamento primário a beira do leito (Técnica de Bianchi); Fechamento secundário / em estágios com silo pré-formado; Fechamento secundário com usando um retrator e protetor de ferida de Alexis; Fechamento secundário com silo cirúrgico (incluindo silo estéril improvisado); Outro método; Nenhuma intervenção realizada* Se outro, por favor especifica: _____

34.1. Qual o método que foi usado para o fechamento: *Fáscia e pele fechadas com suturas; Apenas pele fechada com suturas, fáscia deixada; Aberta; Cordão umbilical suturado sobre o defeito, fáscia deixada aberta; Fechamento sem suturas com bordas da pele opostas e curativo aplicado; Curativo aplicado, defeito deixado aberto par fechar por intenção secundária; Outro; Paciente morreu antes do defeito ser fechado.* Se outro, por favor especifica:

34.2. Em que dia após a admissão foi realizado o fechamento da parede abdominal? _____ Em dias. Por favor, inclua o primeiro dia de internação e o dia do fechamento no cálculo. Por exemplo, para um recém-nascido admitido com gastrosquise em 2 de outubro, que teve o defeito encerrado em 4 de outubro, por favor insira 3 dias.

34.3. O recém-nascido teve alguma dessas complicações dentro de 30 dias da intervenção primária? *Isquemia intestinal; Síndrome compartimental abdominal (SCA); Enterocolite necrosante; Nenhum desses.* Selecione tudo que se aplica. SCA é definida como insuficiência respiratória secundária a volumes correntes comprometidos, diminuição do débito urinário causado pela queda da perfusão renal ou qualquer outra disfunção orgânica causada pelo aumento da pressão intra-abdominal.

34.4. Se o paciente teve SCA, o abdome foi reaberto? *Sim; Não*





Estudo Colaborativo Brasileiro de Malformações Congênitas

Malformação Anorretal (MAR):

33. Tipo de malformação anorretal (classificação de Krickenbeck): *MAR baixa: fístula perineal (cutânea); MAR alta: Fístula retouretral (bulbar); MAR alta: Fístula retouretral (próstata); MAR alta: Fístula retovesical; MAR alta: Fístula vestibular; MAR alta: Cloaca; MAR alta: Sem fístula; MAR alta: Mas tipo desconhecido na apresentação; Variante rara: Cólon de bolsa; Variante rara: Atresia / estenose retal; Variante rara: Fístula retovaginal; Variante rara: Fístula em H; Outros*
34. O paciente teve perfuração intestinal pré-operatória? Sim; Não
35. Qual intervenção primária foi realizada? *Dilatação da fístula: sem cirurgia; Colostomia em alça no sigmóide; Colostomia em dupla boca no sigmóide; Colostomia em alça no transverso; Colostomia em dupla boca no transverso; Outros estomas; Anoplastia; Anorrectoplastia sagital posterior (ARPSP); Abaixamento abdominosacroperineal; Abaixamento abdominoperineal; Abaixamento assistido por laparoscopia; Cuidados paliativos; Outros.* Selecione tudo que se aplica. Se outro, por favor especificar: _____
- 35.1. Se a reconstrução anorretal primária foi realizada, foi um estimulador Peña ou equivalente usado para identificar a posição do complexo muscular intra-operatório? *Sim; Não: equipamento não disponível; Não: o equipamento estava disponível, mas não foi usado.* Estimulador do Peña: Estimulador de localização muscular comumente usado para identificar os músculos do esfíncter anal durante a realização de um APSP (cirurgia do Peña) para pacientes com MAR.
- 35.2. O paciente teve alguma das seguintes complicações dentro de 30 dias da intervenção primária? Para cada uma das respostas abaixo: Sim, Não, Não aplicável.
- *Distúrbio eletrolítico*
 - *Alto débito da colostomia (superior a 20ml / kg / dia)*
 - *Prolapso / retração / hérnia de estoma*
 - *Lesão da pele peri-estomal (ou perianal se a cirurgia reconstrutiva primária foi realizada sem colostomia de cobertura)*
 - *Estenose anal em pacientes submetidos à reconstrução anorretal primária sem cobertura do estoma*
- 35.3. Qual é o plano para o manejo futuro? *Sem tratamento cirúrgico adicional; Anoplastia / abaixamento em seu hospital; Anoplastia / abaixamento planejado em outro hospital; Fechamento da colostomia planejado em seu hospital; Fechamento da colostomia planejado em outro hospital; Outro.* Selecione tudo que se aplica. Se outro, por favor especificar: _____





Estudo Colaborativo Brasileiro de Malformações Congênitas

Atresia de Esôfago (AE) +/- Fístula Traqueoesofágica (TOF)

33. Tipo de AE +/- FTE (classificação Gross): *A; B; C; D; E*

A: sem fístula, B: FTE proximal, AE distal, C: FTE distal com AE proximal, D: FTE proximal e distal, E: FTE tipo em H sem AE.

34. Segmento longo ou curto? *Longo; Curto; Desconhecido*. AE Segmento longo: Um intervalo de 4 corpos vertebrais ou mais. Anatomicamente, os casos não têm FTE ou uma distância de mais de 4 corpos vertebrais após a divisão da fístula distal, inviabilizando o reparo primário. AE Segmento curto: Um intervalo de menos de 4 corpos vertebrais. Anastomose primária normalmente viável.

35. Pneumonia na apresentação? *Sim: diagnosticado clinicamente; Sim: diagnosticado radiologicamente; Sim: outros meios de diagnóstico; Não: paciente nascido no centro do estudo; Não: pacientes nascidos fora do centro do estudo, mas sem evidência de pneumonia à chegada*. Pneumonia é definida como inflamação pulmonar geralmente causada por infecção bacteriana ou viral, na qual os sacos aéreos se enchem de pus e podem se tornar sólidos.

36. Intervenção primária: *Ligadura da FTE; Anastomose primária esofágica; Esofagostomia; Gastrostomia; Ligadura do esôfago distal; Desconexão gastro-esofágica; Técnica de Foker; Funduplicatura; Outros (especificar); Cuidados paliativos* Selecione todas as que se aplicam. Se outro, por favor especificar: _____

36.3. Se o paciente teve uma anastomose esofágica primária, foi realizado um esofagograma pós-operatório? *Sim; Não* Em qualquer estágio

36.4. Se sim, rotineiro ou clinicamente indicado? *Rotina; Clinicamente indicado*.

36.5. Se sim, quando? _____ Número de dias após a cirurgia primária.

36.6. Se sim, qual foi o resultado? *Vazamento; Sem vazamento*

36.7. Para pacientes diagnosticados com vazamento radiológico, ele estava associado a sintomas clínicos? *Sim; Não*

36.8. Tempo para a primeira alimentação oral no pós-operatório _____

Em dias (insira 0 se o paciente faleceu antes de receber alimentação oral completa ou 30 se o paciente não tiver atingido a alimentação oral completa aos 30 dias após a intervenção primária). Não inclua outros tipos de alimentação enteral, como alimentação nasogástrica ou gastrostomia

36.9. Tempo para alimentação oral total _____

Em dias (insira 0 se o paciente faleceu antes de receber alimentação oral completa ou 30 se o paciente não tiver atingido a alimentação oral completa aos 30 dias após a intervenção primária). Não inclua outros tipos de alimentação enteral, como alimentação nasogástrica ou gastrostomia.

36.10. Para pacientes que não tiveram uma anastomose primária esofágica, em que idade a cirurgia definitiva está planejada? _____ Em meses (entre desconhecido, se não planejado ou se anastomose primária foi realizada)





Estudo Colaborativo Brasileiro de Malformações Congênitas

- 36.11. Para o paciente que não está recebendo uma anastomose esofágica primária, qual é o procedimento planejado para o futuro? *Avaliação da distância dos cotos; Anastomose primária esofágica se possível; Transposição gástrica; Interposição jejunal; Interposição colônica; Não aplicável, Anastomose primária realizada; Outra; Desconhecido.* Selecione tudo que se aplica. Se outro, por favor especificar: _____
- 36.12. Abordagem cirúrgica: *Toracotomia com incisão da musculatura; Toracotomia com afastamento da musculatura; Toracoscopia; Laparotomia; Laparoscopia; Incisão local limitada; Outra* Durante a cirurgia primária. Se outro, por favor especificar: _____
- 36.13. Convertido para aberto? *Sim; Não*
- 36.14. O paciente teve uma complicação específica da condição dentro de 30 dias da intervenção primária? *Pneumonia; Mediastinite; Pneumotórax; Quilotórax; Hemotórax; Vazamento anastomótico; Estenose da anastomose; FTE recorrente; Outro; Nenhum.* Selecione tudo que se aplica. Se outro, por favor especificar: _____
- 36.15. O paciente teve traqueomalácia? *Sim: diagnosticado clinicamente; Sim: diagnosticado na broncoscopia; Sim: diagnosticado na TC; Sim: diagnosticado no broncograma; Sim: outro método de diagnóstico; Não*
- 36.16. Se sim, foi necessária uma intervenção? *Sim: aortopexia; Sim: traqueostomia; Sim: stent traqueal; Sim: manejo de suporte apenas (oxigênio +/- ventilação) Sim: outro tratamento; Não.* Se outro, por favor especificar: _____





Estudo Colaborativo Brasileiro de Malformações Congênitas

Hérnia diafragmática congênita (HDC)

33. Tipo de HDC: *Pósterio-lateral esquerdo (Bochdalek); Póssterio-lateral direito (Bochdalek); Póssterio-lateral bilateral (Bochdalek); Central; Anterior (Morgagni); Outro.* Se outro, por favor especificar: _____

33.1. Classificação do Grupo de Estudo HDC (GE): *A B C D: Outro: Desconhecido*

Defeito A: defeito menor, geralmente "intramuscular" com > 90% do hemidiafragma presente; esse defeito envolve < 10% da circunferência da parede torácica. Defeito B: 50-75% do hemidiafragma presente; esse defeito envolve < 50% da parede torácica. Defeito C: < 50% hemidiafragma presente; esse defeito envolve > 50% da parede torácica. Defeito D: maior defeito (anteriormente conhecido como "agenesia"); ausência completa ou quase completa do diafragma com hemidiafragma < 10% presente; esse defeito envolve > 90% da parede torácica. Cirurgicamente, é uma ausência da borda posterior acima da coluna, ausência de borda pósterio-lateral e uma borda anterior/anterior-medial que é minúscula. Como é realmente incomum ter zero tecido, este é o consenso dos membros do GE de HDC. Os defeitos "D" devem todos requerer uma prótese (ou retalho muscular) para reparo.

33.2. Se bilateral, qual era o tipo de hérnia de Bochdalek à esquerda (Classificação do Grupo de Estudo CDH) *A B C D: Outro: Desconhecido.*

33.3. Se bilateral, qual era o tipo de hérnia de Bochdalek à direita (Classificação do Grupo de Estudo CDH) *A B C D: Outro: Desconhecido.*

33.4. Se outro, por favor especificar: _____

34. Se diagnosticado no período pré-natal, qual foi a razão pulmão-cabeça (RPC)? _____ Digite zero se não for realizado / desconhecido

35. A oclusão traqueal fetal (OTF) foi realizada? *Sim; Não*

35.1. Se sim, em que idade gestacional foi inserida? _____; *desconhecido*

35.2. Se sim, em que idade gestacional foi removida? _____; *no nascimento; desconhecido*

36. Posição do fígado? *Tórax; Abdome; Desconhecido*

37. O paciente teve hipertensão pulmonar (em qualquer estágio)? *Sim: diagnosticado clinicamente; Sim: diagnóstico confirmado pelo ecocardiograma; Sim: outro método de confirmação do diagnóstico; Não; Desconhecido* Hipertensão pulmonar persistente do recém-nascido (HPPRN) é definida como a falha da transição circulatória normal que ocorre após o nascimento. É uma síndrome caracterizada por hipertensão pulmonar acentuada que causa hipoxemia secundária ao desvio extrapulmonar direita-esquerda de sangue não oxigenado. Deve-se suspeitar sempre que o nível de hipoxemia for desproporcional em relação ao nível de doença pulmonar. A ecocardiografia desempenha um papel importante no rastreamento e na assistência no diagnóstico da HPPRN.

37.1. Se sim, tratamento dado? *Óxido nítrico; Prostaciclina; Alprostadil; Milrinona; Outros; Nenhum: não requerido; Nenhum: requerido mas não disponível.* Se outro, por favor especificar: _____





Estudo Colaborativo Brasileiro de Malformações Congênitas

38. O paciente recebeu oxigenação por membrana extracorpórea (ECMO)? *Sim; Não*
Se sim, por quanto tempo? _____ *Em dias até 30 dias após a intervenção primária ou 30 dias após a apresentação em pacientes que não receberam uma intervenção. Inclua o dia em que o paciente foi para a ECMO e o dia em que foram retirados no cálculo.*
39. Intervenção primária: *Reparo primário (suturas absorvíveis); Reparo primário (suturas não absorvíveis); Reparo com prótese/tela; Palição; Transferido para reparo eletivo planejado; Outro* Se outro, por favor especificar: _____
- 39.1. Se houve reparo com prótese, qual material usado? *Permacol PTFE; Alloderm; Dacron; Plugue de malha; Retalho muscular; Surgisis; Outro.* Se outro, por favor especificar: _____
- 39.2. Outros procedimentos realizados ao mesmo tempo? Inerção de dreno torácico; Tela na parede abdominal; Funduplicatura; Correção de má rotação; Apendicectomia; Outras (especifique); Nenhuma. *Selecione todos os que se aplicam.* Se outro, por favor especificar: _____
- 39.3. Abordagem cirúrgica: *Laparotomia; Laparoscopia; Toracotomia; Toracoscopia; Outras*
- 39.4. Conversão para aberta? *Sim; Não.* Se outro, por favor especificar _____
- 39.5. Condição específica por complicação dentro de 30 dias da cirurgia primária? *vazamento de ar (não apenas espaço redundante na cavidade pleural que é comum); Quilotórax; Recorrência; Obstrução por aderência; Outro; Nenhum* *Selecione todos os que se aplicam.* Se outro, por favor especificar: _____





Estudo Colaborativo Brasileiro de Malformações Congênitas

Atresia Intestinal

33. Tipo de atresia intestinal: *Duodenal; Jejuno-ileal; Colônico*

34. Classificação de atresia: 1; 2; 3; 4 1) Membrana intraluminal com continuidade da camada muscular, 2) segmento atrésico sem defeito mesentérico, 3) segmento atrésico com defeito mesentérico, 4) múltiplas atresias = cadeia de aparência de salsichas.

34.1. Classificação de atresia jejuno-ileal: 1; 2; 3a; 3b; 4 1) Membrana intraluminal com continuidade da camada muscular, 2) Segmento atrésico sem defeito mesentérico, 3a) Segmento atrésico com defeito mesentérico, 3b) Casca de maçã (intestino enrolado em torno de uma única artéria), 4) Múltiplas atresias = cadeia de aparência de salsichas.

35. Intervenção primária da atresia duodenal: *Duodenoduodenostomia; Duodenojejunostomia; Apenas excisão da web; Palição; Outro*. Se outro, por favor especificar: _____

35.1. Abordagem cirúrgica: *Laparotomia; Laparoscopia; Endoscopia; Outros*

35.2. Conversão para procedimento aberto? *Sim não*

35.3. Tipo de anastomose: *Anastomose em forma de diamante de Kimura; Anastomose látero-lateral; Anastomose término-terminal*

II. Intervenção primária da atresia Jejuno-ileal; Colônica: *Anastomose primária; Ressecção intestinal; Divisão apenas da web; Estoma primário em alça; Estoma primário em dupla-boca; Estoma primário; Bishop--Koop; Estoma de Santulli; Palição; Outro* Selecione todos os que se aplicam.

35.4. Comprimento total do intestino extirpado: _____ Em centímetros (cm).
Digite 0 se desconhecido.

35.5. Abordagem cirúrgica: *Laparotomia; Laparoscopia; Endoscopia; Outros*. Se outro, por favor especificar: _____

35.6. Conversão para procedimento aberto? *Sim; Não*.

35.7. O intestino distal foi irrigado para verificar a patência? *Sim; Não*

35.8. Complicações específicas das condições dentro de 30 dias da intervenção primária: *Vazamento anastomótico; Estenose da anastomose; Intestino curto; Perda de atresia adicional; Obstrução intestinal por aderência; Prolapso do estoma; Retração do estoma; Hérnia Parastomal; Lesão da pele no periestomal; Outros* Selecione todas as que se aplicam. Para os propósitos deste estudo, o intestino curto é definido como mais de 50% do intestino Delgado retirado (quando a síndrome do intestino curto pode ocorrer). Se outro, por favor especificar: _____





Estudo Colaborativo Brasileiro de Malformações Congênitas

Onfalocele

33. Tipo de onfalocele? *Maior, Menor* Maior: > 50% do fígado na membrana da onfalocele e defeito na parede abdominal > 5cm. Menor: Bebês com defeitos menores que 5cm.
34. Hipoglicemia na chegada? *Sim; Não; Glicose no sangue não medida* A hipoglicemia é definida como níveis de glicose no sangue abaixo de 4 mmol / L (72mg / dL).
35. Intervenção primária: *Fechamento operatório primário; Fechamento em etapas; Manejo conservador*
- 35.1. Se manejo conservador, foi um tratamento tópico aplicado à membrana da onfalocele? *Sim: sulfadiazina de prata; Sim: betadine; Sim: mel; Sim: tanino de merbromide; Sim: outro; Não* Se outro, por favor especificar: _____
- 35.2. Qual é o plano para a gestão futura? *Nenhuma cirurgia adicional planejada; Fechamento tardio neste hospital; Fechamento tardio em outro hospital; Outro.* Se outro, por favor especificar: _____
- 35.3. Tempo da intervenção primária até o fechamento _____ Em dias. Por favor, inclua o dia da intervenção primária e o dia do encerramento no cálculo. Digite 30 se ainda não fechado em 30 dias após a intervenção primária.
36. O paciente teve um rompimento da membrana da onfalocele? *Sim; Não*





Estudo Colaborativo Brasileiro de Malformações Congênitas

Doença de Hirschsprung

33. Tempo para a primeira passagem do mecônio após o nascimento: *Menos de 24 horas; 24-48 horas; Mais de 48 horas; Desconhecido*
34. Características na apresentação: *Distensão abdominal; Vômitos biliosos; Vômitos não biliosos; Dificuldade de alimentação; Suspeita de enterocolite Perforação; Outro.* Selecione todos os que se aplicam.
35. Fonte de diagnóstico da doença de Hirschsprung: *Genético; Biópsia da mucosa; Biópsia de espessura total; Manometria anorretal; Contraste baritado; Não confirmada; suspeita apenas; Outros.* Selecione todos os que se aplicam.
- 35.1. Se na biópsia, qual foi o método de coloração histológica? *Hematoxilina e eosina (H & E); Acetilcolinesterase; Calretinina; Outros.* Selecione todos os que se aplicam. Se outro, por favor especificar: _____
36. Extensão da aganglionose: *Retal; Sigmóide; Ao cólon descendente; Ao cólon transverso; Ao cólon ascendente; Envolvendo o intestino Delgado; Desconhecido no momento.*
37. Intervenção primária: *Conservador: sem tratamento; Conservador: estimulação digital e laxantes; Conservador: lavagens / enemas retais regulares; Falhou o manejo conservador seguido de um estoma durante a mesma admissão hospitalar; Estoma primário (com ou sem lavagens pré-operatórias ou enemas antes da colocação planejada do estoma); Abaixamento primário (Swenson); Abaixamento primário (Duhamel); Abaixamento primário (Soave); Abaixamento primário (Outros); Miomectomia anorretal posterior transanal; Cuidados paliativos; Outros.*
- 37.1. Se o abaixamento primário foi realizado, o paciente teve um estoma de cobertura? *Sim; Não*
- 37.2. Foi assistida laparoscopicamente? *Sim; Não*
- 37.3. O paciente teve alguma complicação específica da condição dentro de 30 dias da intervenção primária? *Enterocolite associada a Doença de Hirschsprung (ECADH); Distúrbios eletrolíticos; Alto débito do estoma (acima de 20mls / kg / dia); Prolapso / retração / hérnia para estomal; Lesão da pele no periostomal (ou perianal se o abaixamento primário foi realizado sem um estoma de cobertura); Estenose anal; Obstrução pós-operatória; Vazamento anastomótico (se o abaixamento primário foi realizada sem um estoma de cobertura); Outros* Selecione tudo que se aplica. (ECADH) é Inflamação do intestino delgado ou grosso no paciente nascido com a doença de Hirschsprung.
- 37.4. Qual é o plano para a gestão futura? *Nenhuma outra cirurgia planejada; Abaixamento Anorretal em seu hospital; Abaixamento Anorretal em um hospital diferente; Fechamento do estoma; Outros; Desconhecido*

