

Qualidade de Vida em Doentes Submetidos a Reparação de Tetralogia de Fallot

Quality of Life in Patients with Repaired Tetralogy of Fallot

Ana Margarida Mesquita¹, Jorge Casanova²

1. Faculdade de Medicina, Universidade do Porto, Porto, Portugal

2. Departamento de Fisiologia e Cirurgia Torácica, Faculdade de Medicina, Universidade do Porto
Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

Acta Pediatr Port 2017;48:5-13

Resumo

Introdução: A tetralogia de Fallot é a doença cardíaca congénita cianótica mais comum. Devido ao desenvolvimento médico, a sobrevivência destas crianças é elevada, crescendo normalmente integradas na comunidade escolar e social. O objetivo deste estudo foi conhecer como as crianças e adolescentes submetidos a reparação de tetralogia de Fallot avaliam a sua qualidade de vida e compará-la com a de crianças e adolescentes saudáveis da população portuguesa.

Métodos: Foram selecionados 59 doentes consecutivos submetidos a reparação total de tetralogia de Fallot num hospital nacional do grupo III entre 1 de janeiro de 2000 e 31 de dezembro de 2008. O questionário KIDSCREEN-27 foi completado exclusivamente pelos doentes, durante a consulta, por contacto telefónico ou por correio eletrónico entre 2 de fevereiro e 4 de março de 2015 e os seus resultados comparados com crianças e adolescentes saudáveis da população portuguesa.

Resultados: Foram incluídos 43 doentes. O tempo médio de sobrevivência após a correção cirúrgica foi de 10,1 anos, com um máximo de 13,8 anos e mínimo de 7,2 anos. Os scores globais de qualidade de vida relacionada com a saúde foram semelhantes aos das crianças saudáveis, não existindo diferenças quanto ao género ou idade. O bem-estar físico foi afetado adversamente por cirurgias paliativas prévias e pela maior idade quando da reparação completa.

Discussão: Crianças e adolescentes submetidos a reparação da tetralogia de Fallot apresentam uma elevada sobrevivência após a cirurgia reparadora e possuem uma qualidade de vida muito semelhante à dos seus pares saudáveis.

Palavras-chave: Adolescente; Criança; Inquéritos e Questionários; Qualidade de Vida; Tetralogia de Fallot/cirurgia

Abstract

Introduction: Tetralogy of Fallot is the most common cyanotic congenital heart disease. Improvements in the treatment of this condition have increased the long-term survival of these children, enabling them to integrate normally into the community. The aim of this study was to determine how children and adolescents with repaired tetralogy of Fallot evaluate their quality of life and to compare it with healthy Portuguese children and adolescents.

Methods: Fifty-nine consecutive patients treated by complete repair of tetralogy of Fallot in a group III national hospital between 1 January 2000 and 31 December 2008 were selected. The KIDSCREEN-27 questionnaire was completed exclusively by patients during consultations or by telephone or e-mail between 2 February and 4 March 2015.

Results: Forty-three patients were included. Mean survival after surgical correction was 10.1 years, maximum 13.8 years and minimum 7.2 years. Overall health-related quality of life scores were similar to those of healthy children, with no age or gender differences. Physical well-being was adversely affected by previous palliative surgery and older

age at time of repair.

Discussion: Children and adolescents with repaired tetralogy of Fallot present excellent survival after surgical repair and their quality of life is very similar to that of their healthy peers.

Keywords: Adolescent; Child; Quality of Life; Surveys and Questionnaires; Tetralogy of Fallot/surgery;

Introdução

A tetralogia de Fallot (TOF) é a doença cardíaca congénita cianótica mais comum, ocorrendo em três a seis crianças por cada 10 000 nascimentos, sendo responsável por cerca de um terço de todas as doenças cardíacas congénitas em doentes com menos de 15 anos e afetando mais o sexo masculino.¹ Esta patologia tem como características uma grande comunicação interventricular, a aorta a cavalgar o septo interventricular, uma obstrução da câmara de saída e uma hipertrofia do ventrículo direito.²

Desde o primeiro procedimento paliativo, em novembro

de 1944,³ o diagnóstico, tratamento cirúrgico e cuidados pós-operatórios evoluíram bastante, resultando numa mortalidade operatória de cerca de 2,5%⁴ e taxas de sobrevivência até à idade adulta de cerca de 80-90%.⁵ Tradicionalmente, os recém-nascidos e lactentes com crises cianóticas eram submetidos a uma cirurgia paliativa inicial através de uma anastomose sistémico-pulmonar e num segundo tempo à correção definitiva. Os avanços no controlo peri-operatório de lactentes com cardiopatia congénita e consequente diminuição do risco operatório resultaram numa tendência crescente para a intervenção reparadora precoce, sem palição prévia.

Apesar da baixa mortalidade e excelente sobrevivência, uma elevada percentagem destes doentes apresenta lesões residuais, principalmente insuficiência pulmonar, que ao fim de alguns anos poderá levar a dilatação ventricular direita acompanhada por vezes de disfunção ventricular, existindo um substrato potencial para o desenvolvimento de sintomas e até morte súbita na idade adulta.⁶ No entanto, estas aparentes limitações funcionais parecem ser relativamente tardias, existindo estudos que descrevem uma excelente condição clínica e capacidade funcional normal em crianças e adolescentes submetidos a reparação de TOF.⁷

Com a crescente melhoria da sobrevida desta e de outras doenças pediátricas crónicas, tem-se assistido ao desenvolvimento e utilização de medidas da qualidade de vida relacionada com a saúde (QVRS) em crianças, não só para avaliar a qualidade de vida como também para perceber as necessidades futuras de acompanhamento, emergindo a qualidade de vida como um foco fundamental em cuidados de saúde abrangentes.⁸

Para a Organização Mundial de Saúde, a saúde é o bem-estar físico, mental e social e não apenas a ausência de doença, definindo qualidade de vida (QV) como a percepção do indivíduo da sua posição na vida, no contexto da cultura e sistema de valores em que vive e em relação com os seus objetivos, expectativas e padrões.^{9,10} Foi proposto o termo qualidade de vida relativa à saúde (QVRS) para diferenciar o conceito mais geral de qualidade da vida das dimensões mais específicas relacionadas com o estado e cuidados de saúde, uma percepção subjetiva e de carácter multidimensional que ultrapassa o modo objetivo como o profissional de saúde avalia a presença ou ausência de doença.¹¹ A identificação de crianças com um nível baixo de bem-estar e uma saúde debilitada é mais importante do que em adultos, uma vez que as crianças são incapazes de se proteger e escapar de condições de vida desfavoráveis.¹² A avaliação da qualidade de vida permite identificar os grupos de risco e auxiliar na definição do peso associado a cada doença

ou incapacidade específicas.¹³ Daí ser muito importante, em estudos clínicos, complementar as avaliações de sobrevivência, resíduos ou sequelas funcionais, com a avaliação da qualidade de vida. Para além dos benefícios clínicos, os profissionais de saúde devem tentar perceber os benefícios a longo prazo da cirurgia na perspetiva dos doentes e qual o impacto da doença e dos resultados do tratamento em termos socioeconómicos.

Nos últimos 30 anos têm-se multiplicado os estudos sobre QVRS em adultos e construído instrumentos para a sua avaliação através de questionários que incorporam vários domínios, embora em crianças e adolescentes estes trabalhos ainda sejam pouco comuns e desenvolvidos sobretudo a partir do novo milénio.¹⁴ É neste contexto que surge um esforço colaborativo da União Europeia, inicialmente incorporando apenas 13 países, mas que rapidamente se expandiu de modo a ser validado de um modo transcultural estandardizado, tendo como resultado o inquérito KIDSCREEN (KS).^{13,15,16} Em Portugal existem poucos estudos que avaliem a qualidade de vida de crianças e adolescentes com doenças crónicas, incluindo cardiopatias congénitas, e que tenham utilizado um questionário validado para a população-alvo. O KS-27 é um instrumento válido, fiável e sensível a estimar a percepção da QV entre os 8 e os 18 anos, de língua portuguesa e compatível com a nossa cultura.^{13,17}

O objetivo principal deste estudo foi conhecer como as crianças e adolescentes submetidos a reparação de TOF num hospital nacional do grupo III avaliam a sua qualidade de vida e compará-la com a de crianças e adolescentes da população em geral.

Métodos

Seleção de doentes

Foram selecionados 59 doentes consecutivos submetidos a reparação total de tetralogia de Fallot, entre 1 de janeiro de 2000 e 31 de dezembro de 2008 num hospital nacional do grupo III. Este intervalo de datas foi escolhido por corresponder à faixa etária adequada para estudo à data do seguimento.

Um dos doentes morreu por baixo débito cardíaco no pós-operatório imediato (mortalidade hospitalar de 1,7%). Dos 58 sobreviventes, dois doentes foram excluídos pela idade (68 e 36 anos) na data do seguimento, quatro por questões linguísticas e seis por incapacidade para responder ao inquérito devido a atraso no desenvolvimento intelectual associado a patologia síndromica. O estudo foi aprovado pela Comissão de Ética do hospital. Os pais foram devidamente informados sobre o objetivo

e conteúdo do estudo, telefónica ou pessoalmente, e foi obtido consentimento informado de todos. A informação clínica complementar foi obtida através dos processos clínicos dos doentes ou dos seus cardiologistas. Numa primeira fase, os 46 doentes e os seus pais foram contactados por telefone, para uma breve explicação do estudo, tendo-lhes sido perguntado se aceitavam responder ao questionário e, em caso afirmativo, se responderiam por telefone, correio eletrónico ou em consulta. Três doentes não voltaram a responder aos contactos, tendo sido possível completar o seguimento em 43 doentes (93,5% da amostra).

Os questionários foram completados exclusivamente pelos doentes entre 2 de fevereiro e 4 de março de 2015, telefonicamente por 15, através de correio eletrónico por quatro, tendo os restantes 24 optado pela resposta durante uma consulta.

Questionário

O projeto “Proteção e Promoção da Qualidade de Vida Relacionada com a Saúde em Crianças e Adolescentes – uma perspetiva Europeia de Saúde Pública”, designado abreviadamente por KIDSCREEN, foi financiado pela Comissão Europeia (CE). Os questionários KS são de natureza genérica, aplicáveis em diferentes contextos nacionais e culturais, satisfazendo os padrões de qualidade internacionais e fornecem medidas práticas para que clínicos e investigadores, através de um conjunto de questões estandardizadas, avaliem o bem-estar e a saúde subjetiva (QVRS), tanto de crianças e adolescentes saudáveis, como dos que apresentam uma condição crónica, para os quais é fundamental avaliar também aspetos específicos da doença.^{15,16} Após validação para português, vários estudos revelam que os dados portugueses são consistentes com os resultados dos outros países europeus.¹⁷

O questionário KS existe em três variantes - KS-52, KS-27 e KS-10 -, tendo sido selecionado o KS-27,¹³ uma versão de dimensão intermédia com boa diferenciação e um mínimo de perda de informação em relação à versão mais longa, com excelentes propriedades psicométricas, podendo ser completado num tempo relativamente curto (cerca de 10-15 minutos), o que o torna adequado para ser usado numa consulta convencional e assim ser o mais adequado para uso em investigação clínica. O KS-27 apresenta cinco dimensões ou domínios de tipo Rasch, cada um com quatro a sete itens, tendo cada item cinco possibilidades de resposta ordinal em forma de escala de Likert.¹³

As cinco dimensões são:

- Bem-estar físico, que avalia a atividade física, a vitalidade e energia ou como se sente em relação à sua saúde;

- Bem-estar psicológico, que explora as emoções, a autoestima e os sentimentos, tais como alegria e satisfação ou depressão, tristeza e solidão;

- Autonomia e relação com os pais, que mede a qualidade da relação entre a criança / adolescente e os seus pais, avalia o seu nível de autonomia e de recursos económicos;

- Suporte social e grupo de pares, que deteta a qualidade das relações sociais e das interações, bem como o apoio recebido pelos amigos;

- Ambiente escolar, que explora a perceção da criança / adolescente das suas capacidades cognitivas, aprendizagem, concentração e sentimentos pela escola.

Análise estatística

As características da amostra foram descritas por medidas de tendência central e de dispersão de acordo com a distribuição da amostra. Foi calculado o score global KS e os scores médios para cada um dos cinco domínios do questionário, que em seguida foram computados em percentagens “T” de acordo com as instruções dos autores – score máximo do doente subtraído do score mínimo do doente a dividir pelo score máximo possível subtraído do score mínimo do doente –,^{16,18} aconselhado para comparações de resultados entre amostras de diferentes países. Foram feitas comparações entre grupos de acordo com a sua distribuição; entre distribuições normais com testes t de Student e entre amostras não paramétricas com o teste de Mann-Whitney. Variáveis categóricas foram comparadas através do teste de qui-quadrado ou teste exato de Fisher, dependendo da dimensão das amostras. Os scores de jovens saudáveis da população portuguesa foram obtidos através de pesquisa bibliográfica^{19,20} e de uma amostra de 27 adolescentes com tetralogia de Fallot de Porto Alegre, Brasil.²¹

A fiabilidade e consistência interna do questionário foram testadas através do alfa de Cronbach. As correlações lineares entre o score KS e variáveis contínuas foram testadas pelo teste de Pearson. Os modelos preditivos multivariados foram testados através de regressão logística stepwise para o score global e cada um dos cinco domínios.

Os resultados foram considerados estatisticamente significativos quando o valor de p calculado foi inferior a 0,05. A análise de dados foi realizada com recurso ao software estatístico SPSS, versão 17.0.²²

Resultados

Completaram o questionário 43 doentes, dos quais 18 eram do género feminino e 25 do género masculino. O

questionário foi preenchido durante consulta, por telefone ou correio eletrónico, como descrito, sendo os scores globais testados através do teste Fisher qui-square, não existindo diferença significativa nos scores obtidos entre os três métodos ($p = 0,363$). A validade e consistência interna do questionário aplicado a esta amostra foram testadas por meio do teste alfa de Cronbach, com um resultado global de 0,922 e resultados parciais (se dimensão excluída) respetivamente de bem-estar físico 0,870, bem-estar psicológico 0,787, autonomia e relação com pais 0,802, suporte social 0,816 e escola de 0,820.

Os resultados do estudo serão apresentados cronologicamente, como é habitual nos estudos com amostras cirúrgicas consecutivas. Inicialmente, revelaremos a demografia da amostra e suas relações com as variáveis cirúrgicas e em seguida mostraremos os resultados do seguimento e a análise dos scores KIDSCREEN.

A média de idades na data da operação corretiva foi de 3,7 anos (mediana 3,3 anos), sendo as meninas operadas cerca de seis meses mais tarde do que os rapazes (medianas 2,8 vs 3,4 anos; $p = 0,056$), tendo 75% dos pacientes sido operados antes dos 5 anos de idade (Tabela 1).

Vinte e um doentes (48,8%) foram submetidos a uma ou mais cirurgias paliativas prévias, com realização de anastomose de Blalock-Taussig, com ou sem arterioplastia pulmonar no contexto clínico de crises hipóxicas. Não existiu nestes doentes diferenças em relação ao género, mas verificou-se que eram significativamente mais velhos do que os doentes submetidos primariamente a reparação completa ($p < 0,001$).

Não houve mortes no seguimento. O tempo médio de sobrevivência decorrido após a correção cirúrgica foi de 10,1 anos, com um máximo de 13,8 anos e mínimo de 7,2 anos. Vinte e seis doentes (60,5%) encontravam-se

em classe funcional 0 da New York Heart Association (NYHA) e os restantes 17 (39,5%) em classe funcional I, não existindo diferenças estatisticamente significativas na classe funcional entre os géneros (Tabela 1). Nenhum dos doentes toma medicação cardiovascular.

À data do seguimento, a mediana da idade era de 13,4 anos, sendo a mediana da idade dos rapazes (13,3 anos) inferior à das raparigas (14,2 anos), refletindo a idade tendencialmente mais baixa dos primeiros à data da correção cirúrgica (Tabela 1). A amostra incluiu 12 crianças com menos de 12 anos.

As médias e desvio padrão dos scores KS global e por domínios encontram-se referidos na Tabela 2.

Na comparação entre géneros (Tabela 3) não existem diferenças significativas no score global. Na dimensão bem-estar psicológico, os meninos apresentaram scores significativamente mais elevados ($p = 0,014$) refletindo as classificações dos itens maior sensação de felicidade ($p = 0,035$) e ausência de períodos de inação ($p = 0,035$). Embora não estatisticamente significativo, encontramos uma tendência para os meninos também pontuarem mais nos itens períodos de diversão ($p = 0,054$) e melhor humor ($p = 0,064$). Não foram encontradas diferenças significativas nos restantes domínios.

Não se encontraram diferenças estatisticamente significativas no score KS global ou nas diferentes dimensões entre o grupo de doentes com cirurgia paliativa prévia e os submetidos a correção primária. No entanto, em relação à dimensão bem-estar físico os resultados pareceram sugerir alguma diferença, embora estatisticamente não significativa (Tabela 3). Em dois dos cinco itens desta dimensão, os doentes submetidos primariamente a reparação completa tiveram melhor performance na capacidade de correr ($p = 0,023$) e marginalmente, embora sem significância estatística, no grau de atividade física desempenhada ($p = 0,063$).

Tabela 1. Caracterização da amostra por género

	Masculino	Feminino	<i>p</i>
Total (n)	25	18	
Cirurgia paliativa (n)	11	10	0,540
Correção primária (n)	14	8	0,540
Idade na cirurgia corretiva* (anos)	2,8	3,4	0,056
Idade na data do estudo* (anos)	13,3	14,2	0,063
Classe funcional NYHA 0 (n)	17	9	0,236
Classe funcional NYHA I (n)	8	9	0,236

NYHA - New York Heart Association.

Tabela 2. Score global KIDSCREEN-27 e por domínios de QVRS

	Média (DP)*	Score máximo obtido na amostra	Score máximo possível	Score mínimo obtido na amostra	Score mínimo possível	T médio
KIDSCREEN-27	114,41 (11,46)	135	135	76	27	
Bem-estar físico	18,69 (3,18)	25	25	18	5	0.47
Bem-estar psicológico	30,48 (3,05)	35	35	21	7	0.67
Autonomia e pais	31,34 (3,09)	35	35	23	7	0.69
Suporte social	17,39 (2,19)	20	20	8	4	0.78
Escola	16,48 (2,84)	20	20	10	4	0.64

DP - desvio-padrão; QVRS - qualidade de vida relacionada com a saúde.

* A um valor mais elevado corresponde uma maior qualidade de vida; para explicação do que cada dimensão avalia, ver Métodos

Tabela 3. Score global KIDSCREEN-27 e por domínios de QVRS: Análise de subgrupos

	Score KS global	p	Bem-estar físico	p	Bem-estar psicológico	p
Meninas	112,55 (7,32)	NS	18,05 (2,33)	NS	29,44 (2,33)	0,014
Meninos	115,76 (13,69)	NS	21,24 (3,33)	NS	31,24 (3,33)	0,014
8-12 anos	117,32 (10,29)	NS	20,05 (2,64)	0,019	31,08 (2,67)	NS
> 12 anos	113,39 (11,85)	NS	18,0 (3,13)	0,019	30,68 (3,10)	NS
Com palição prévia	112,95 (12,32)	NS	17,76 (2,39)	0,058	30,28 (3,06)	NS
Correção primária	115,81 (10,68)	NS	19,59 (3,21)	0,058	30,68 (3,10)	NS
	Autonomia e relação com os pais	p	Suporte social	p	Escola	p
Meninas	31,39 (2,63)	NS	17,06 (1,30)	NS	16,61 (2,48)	NS
Meninos	31,32 (3,43)	NS	17,64 (2,66)	NS	16,40 (3,14)	NS
8-12 anos	31,17 (3,21)	NS	17,42 (1,98)	NS	17,17 (2,25)	NS
> 12 anos	31,42 (3,18)	NS	17,39 (2,30)	NS	16,23 (3,04)	NS
Com palição prévia	31,04 (3,19)	NS	17,10 (2,59)	NS	16,76 (2,77)	NS
Correção primária	31,64 (3,05)	NS	17,68 (1,76)	NS	16,23 (2,96)	NS

NS - não significativo; QVRS - qualidade de vida relacionada com a saúde.

Os valores apresentados referem-se a média e desvio-padrão.

Não foi encontrada correlação linear significativa entre o score KS global e a idade na operação ($p = 0,761$) ou a idade atual de cada indivíduo ($p = 0,144$). À data de seguimento, comparando crianças com adolescentes não existiu diferença significativa no score global KS, mas as crianças tinham uma melhor performance no domínio bem-estar físico (Tabela 3), refletindo uma maior atividade física ($p = 0,049$), sentirem-se mais ativas ($p = 0,033$) e em forma ($p = 0,005$).

A análise multivariada do score global não evidenciou diferenças significativas deste score entre os subgrupos estudados. A análise multivariada na dimensão bem-estar físico revelou que a pontuação neste domínio se encontra positiva e independentemente influenciada pela menor idade na cirurgia primária, menor idade no seguimento, menor classe funcional no seguimento e ausência de cirurgia paliativa previamente à correção total (dados não apresentados). Os resultados da amostra foram comparados com resultados previamente documentados de duas amostras de crianças e adolescentes saudáveis da população portuguesa^{19,20} e uma amostra de 27 adolescentes com tetralogia de Fallot de Porto Alegre, Brasil.²¹ Comparando os resultados obtidos com a pri-

meira amostra¹⁹ de 335 crianças e jovens com 10-16 anos (Tabela 4), verificamos que os scores globais de QVRS foram semelhantes aos das crianças saudáveis, não existindo diferenças quanto ao género ou idade. Os rapazes com TOF apresentaram índices de bem-estar físico estatisticamente inferiores aos meninos saudáveis ($19,16 \pm 3,41$ vs $21,21 \pm 3,54$; $p = 0,006$), enquanto nas meninas a única diferença significativa foi encontrada na dimensão suporte social ($17,05 \pm 1,30$ vs $18,07 \pm 2,46$; $p = 0,004$).

O estudo comparativo com a segunda amostra²⁰ (Tabela 4), composta por um grupo controlo de 68 adolescentes saudáveis com 14-18 anos, demonstrou que a nossa amostra apresentava um índice de QVRS significativamente mais elevado ($114,41 \pm 11,47$ vs $103,03 \pm 11,62$; $p < 0,0001$), com diferenças significativas nos domínios bem-estar psicológico, autonomia e ambiente escolar.

O terceiro estudo comparativo realizado foi com uma amostra de 27 crianças e adolescentes do Brasil com TOF,21 tendo revelado uma ausência de diferença significativa no bem-estar físico, mas uma melhor QVRS nos outros quatro domínios (Tabela 4).

Tabela 4. Comparação dos scores com amostras de controlo de outros estudos¹⁹⁻²¹

Comparação com	Amostra de 43 crianças e adolescentes com tetralogia de Fallot operada no nosso hospital (identificada com *)			
	Amostra de 335 crianças e jovens saudáveis ¹⁹		Amostra de 68 jovens saudáveis ²⁰	Amostra de 27 jovens com tetralogia Fallot corrigida ²¹
Score global KS-27	114,41* vs 115,00 NS		114,41* vs 103,03 $p < 0,05$	KS-27 nd
	Meninos	Meninas	Amostra completa	Amostra completa
Bem-estar físico	19,16* vs 21,21 $p < 0,05$	18,05* vs 9,26 NS	18,69* vs 19,51 NS	47,48* vs 46,74 NS
Bem-estar psicológico	31,24* vs 0,68 NS	29,44* vs 9,38 NS	30,48* vs 23,68 $p < 0,05$	67,77* vs 52,92 $p < 0,05$
Autonomia e relação com os pais	31,32* vs 0,99 NS	31,38* vs 0,99 NS	31,34* vs 28,17 $p < 0,05$	69,57* vs 47,14 $p < 0,05$
Suporte social	17,64* vs 7,70 NS	17,05* vs 18,07 $p < 0,05$	17,39* vs 16,92 NS	78,29* vs 52,12 $p < 0,05$
Ambiente escolar	16,40* vs 5,67 NS	16,61* vs 15,76 NS	16,48* vs 14,75 $p < 0,05$	64,88* vs 54,19 $p < 0,05$

nd - resultado não disponível; NS - não significativo. Os valores apresentados referem-se a média e desvio-padrão.

Discussão

Os resultados do nosso estudo sugerem que a QV de crianças e adolescentes com TOF corrigida não é inferior à QV de crianças e adolescentes saudáveis, inclusive nas análises por género e idade (Tabela 4). Outros autores encontraram uma conclusão semelhante à nossa, numa população de 20 jovens com TOF corrigida²³ e numa população de adolescentes e jovens adultos com cardiopatias congénitas.²⁴ Pelo facto de estudos de QVRS em jovens com cardiopatias congénitas reportarem frequentemente melhores índices que jovens saudáveis, foi introduzido o conceito de “senso de coerência” para explicar o facto de doentes crónicos se encontrarem tão aparentemente satisfeitos com a sua qualidade de vida, orientando os seus recursos e capacidades para manter a saúde e o bem-estar.²⁵

No entanto, o nosso estudo aponta para a possível existência de pequenas diferenças que merecem alguma reflexão; os rapazes com TOF corrigida pontuam menos no domínio bem-estar físico do que os jovens saudáveis, enquanto as meninas apresentam scores de suporte social inferior aos das meninas saudáveis. Estas desigualdades podem ser explicadas pela importância que cada um dos géneros poderá atribuir aos diferentes domínios, dando os rapazes maior relevância a um menor desempenho físico causado pela doença crónica, enquanto as meninas poderão sentir um maior impacto da doença na dimensão social, nomeadamente na qualidade das suas relações sociais e apoio dos amigos.

Comparando os resultados desta amostra de doentes, com uma amostra de jovens de Porto Alegre no Brasil com TOF corrigida,²¹ verificamos que embora os scores de bem-estar físico não sejam diferentes, existe uma melhor qualidade de vida, estatisticamente significativa, nas restantes dimensões. A falta de caracterização socioeconómica da nossa amostra não nos permite aprofundar estas diferenças, embora saibamos que esta amostra de jovens de Porto Alegre provém de um estrato social desfavorecido,²¹ sendo também conhecido que jovens de estratos sociais menos protegidos revelam piores scores de qualidade de vida.¹⁹

Constatamos ainda que os doentes submetidos mais cedo e de forma inicial a cirurgia reparadora apresentam um maior grau de atividade física e performance na corrida. Doentes submetidos inicialmente a cirurgia reparadora poderiam apresentar-se com doença menos grave do que os inicialmente submetidos a cirurgia paliativa, mas sendo a TOF uma cardiopatia cianótica é também provável que uma correção mais tardia e consequentemente um maior período de tempo de hipoxe-

mia e cianose durante o crescimento e desenvolvimento infantis possa acarretar uma maior morbidade e incapacidade tardias, motivando e dando peso ao esforço corrente e crescente para a sua correção mais precoce. Os resultados obtidos sugerem que estes jovens têm, apesar da doença, uma excelente perceção da sua autonomia, uma boa relação com os pais e de um modo geral com os seus amigos e a escola. Os rapazes parecem sentir-se mais felizes do que as raparigas, apresentarem menos períodos de inação, mais períodos de diversão e melhor humor, traduzindo um bem-estar psicológico mais robusto. Encontrar uma explicação para este resultado não é fácil, embora seja consistente com os encontrados nos estudos de jovens saudáveis, onde de um modo geral as adolescentes do género feminino apresentam índices de QV inferiores aos seus pares masculinos.¹³ Também o facto de a população feminina da nossa amostra ser marginalmente mais velha pode ser uma explicação adicional para as diferenças encontradas, sabendo-se também que os adolescentes tendem a reportar uma QV inferior à das crianças.¹³

A mortalidade operatória de 1,7% compara-se favoravelmente com o registo europeu publicado em 2012 que reporta 2,5%.⁴ Está descrita uma sobrevivência aos 10 anos de 92%, com 77% dos doentes em classe I ao fim de 30 anos e uma taxa de reoperação de 10%.⁵ No nosso estudo, foi possível verificar uma sobrevivência de 98,3% dos doentes aos 10 anos, com 60,5% em classe funcional 0 e os restantes em classe funcional I e com 100% dos doentes livres de reoperação. É de salientar a aparente concordância entre a classificação NYHA da responsabilidade dos cardiologistas pediátricos que acompanham estas crianças e o bem-estar físico referido pelos doentes no questionário, mesmo na ausência de estadios avançados de insuficiência cardíaca.

A maior limitação do estudo foi a ausência de dados sobre o estrato social e dimensão económica dos agregados familiares, para melhor caracterização dos resultados. Num estudo voluntário e no atual contexto de Portugal pareceu-nos abusivo, apesar da confidencialidade do estudo, fazer perguntas desta natureza, para além do natural receio de diminuição do número da amostra. Esta corresponde a uma série consecutiva de casos, operados entre o intervalo de datas que melhor iria acomodar a faixa etária adequada para estudo à data do seguimento, como explicado anteriormente. Não foi realizado nenhum tipo de ajustamento de datas para melhorar a apresentação dos resultados, pois atualmente a reparação de TOF no nosso serviço não tem mortalidade associada. O questionário KIDSCREEN é fiável, consistente e foi validado para a avaliação da QVRS em crianças e adolescentes. A comparação com a

qualidade de vida relacionada com a saúde avaliada por outros questionários ou através de outros métodos de avaliação está fora do âmbito deste artigo.

Os resultados sugerem que a maioria destes jovens, que nasceram com um defeito significativo, foram submetidos a múltiplos procedimentos, frequentemente com internamentos hospitalares associados e uma ou mais cirurgias de risco, apresentam uma QVRS não inferior à de jovens saudáveis da mesma faixa etária e que, apesar de referirem em alguns estudos uma menor performance física, apresentam pontuações nas dimensões bem-estar psicológico, autonomia e relação com os pais e ambiente escolar que não são diferentes dos seus pares saudáveis.^{19,20} O que parece traduzir, atendendo ao que cada domínio mede, relações de amizade e adaptação ao meio escolar de modo semelhante à grande maioria dos seus colegas e uma excelente relação com os pais, mantendo, no entanto, a sua independência e autonomia em relação a uma eventual excessiva atitude protetora daqueles. É provável que estas crianças desenvolvam um senso de coerência²⁵ mais precocemente que os seus pares saudáveis, uma visão pessoal do mundo baseada em sentimentos de confiança em si e no seu ambiente, onde se incluem os profissionais de saúde com quem conviveram de forma intensa, alicerçada numa grande capacidade de adaptação. Por isso, uma dúvida se pode levantar que tentaremos esclarecer em estudos futuros. Será a excelente qualidade de vida relatada devida exclusivamente à ausência de sintomas ou também a uma estratégia de auto adaptação em face às limitações impostas pela doença cardíaca.

Em suma, crianças e adolescentes submetidos a reparação da TOF mostram uma sobrevivência elevada após a cirurgia reparadora e possuem uma qualidade de vida satisfatória. Apesar de submetidos a múltiplas intervenções diagnósticas e terapêuticas em idade muito jovem, crescem e desenvolvem-se integrados no seu meio social e escolar, estabelecendo uma relação satisfatória e autónoma com os pais, não parecendo viver de modo diferente dos seus pares saudáveis.

O QUE ESTE ESTUDO TRAZ DE NOVO

- É um estudo realizado em Portugal, com crianças e adolescentes submetidos a reparação de tetralogia de Fallot num hospital português e no qual foi utilizado um questionário validado para a população alvo.
- Com este estudo foi possível avaliar a perceção que estas crianças e adolescentes têm da sua qualidade de vida após a cirurgia.
- O estudo permite aos profissionais de saúde perceber os benefícios a longo prazo da cirurgia na perspetiva do doente.

Conflitos de Interesse

Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

Fontes de Financiamento

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

Proteção de Pessoas e Animais

Os autores declaram que os procedimentos seguidos estavam de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos responsáveis da Comissão de Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial.

Confidencialidade dos Dados

Os autores declaram ter seguido os protocolos do seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de doentes.

Correspondência

Ana Margarida Mesquita
mesquita.amb@gmail.com
Serviço de Cirurgia Cardiotorácica
Hospital de S. João
Alameda Prof. Hernâni Monteiro
4200-319 Porto

Recebido: 13/05/2015

Aceite: 10/06/2016

Referências

1. Apitz C, Webb GD, Redington AN. Tetralogy of Fallot. *Lancet* 2009;374:1462-71.
2. Brickner ME, Hillis D, Lange R. Congenital heart disease in adults. Second of two parts. *N Engl J Med* 2000;342:334-42.
3. Blalock A, Taussig HB. The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. *JAMA* 1945;128:189-202.
4. Sarris GE, Comas JV, Tobota Z, Maruszewski B. Results of reparative surgery for tetralogy of Fallot: Data from the European Association for Cardio-Thoracic Surgery Congenital Databas. *Eur J Cardiothorac Surg* 2012;42:766-74.
5. Murphy JG, Gersh BJ, Mair DD, Fuster V, McGoon MD, Ilstrup DM, et al. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. *N Engl J Med* 1993;329:583-8.
6. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC, Hokanson JS, Poile C, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden death late after repair of tetralogy of Fallot: A multicenter study. *Lancet* 2000;256:975-81.
7. Hovels-Gurich HH, Konrad K, Skorzewski D, Nacken C, Minkenberg D, Messmer BJ, et al. Long term neurodevelopmental outcome and exercise capacity after corrective surgery for tetralogy of Fallot or ventricular septal defect in infancy. *Ann Thorac Surg* 2006;81:958-66.

8. Varni JW, Burwinkle TM, Lane MM. Health-related quality of life measurement in pediatric clinical practice: An appraisal and precept for future research and application. *Health Qual Life Outcomes* 2005;3:34.
 9. The World Health Organization Quality of Life Assessment (WHOQOL): Position paper from the World Health Organization. *Soc Sci Med* 1995;41:1403-9.
 10. Santos SV. Qualidade de vida em crianças e adolescentes com problemas de saúde: Conceptualização, medida e intervenção. *Psicol Saude Doenças* 2006;7:89-94.
 11. Bush JW, Anderson JP, Kaplan RM, Blischke WR. Counterintuitive preferences in health-related quality of life measurement. *Med Care* 1982;20:516-25.
 12. Gaspar T, Matos M, Ribeiro JL, Leal I, Erhart M, Ravens-Sieberer U. Kidscreen: Quality of life in children and adolescents. *J Child Adolesc Psychol* 2010;1:49-64.
 13. Ravens-Sieberer U, Auquier P, Erhart M, Gosh A, Rajmil L, Bruil J, et al. The Kidscreen-27 quality of life measure for children and adolescents: Psychometric results from a cross-cultural survey in 13 European countries. *Qual Life Res* 2007;16:1347-56.
 14. Solans M, Pane S, Estrada M, Serra-Sutton V, Berra S, Herdman M, et al. Health-related quality of life measurements in children and adolescents: A systematic review of generic and disease-specific instruments. *Value Health* 2008;11:742-64.
 15. Ravens-Sieberer U, Gosch A, Abel T, Auquier P, Bellach B, Bruil J, et al. Quality of life in children and adolescents: A European public health perspective. *Soz.Praventive Med* 2001;46:294-302.
 16. Ravens-Sieberer U, Herdman M, Devine J, Otto C, Bullinger M, Rose M, et al. The European KIDSCREEN approach to measure quality of life and well-being in children: Development, current application and future advances. *Qual Life Res* 2014;23:791-803.
 17. Gaspar T, Matos M. Qualidade de vida em crianças e adolescentes - versão portuguesa dos instrumentos Kidscreen 52. 2008. Cruz Quebrada: Aventura Social e Saúde; 2008.
 18. Quintero CA, Lugo LH, Garcia HI, Sanches A. Validación del cuestionario Kidscreen-27 de calidad de vida relacionada com la salud en niños e adolescentes de Medellín, Colombia. *Rev Colomb Psiquiatr* 2011;40:470-87.
 19. Ribeiro AM. Qualidade de vida e risco social: Estudo comparativo com alunos do 2º e 3º ciclo do ensino básico [dissertação]. Porto: Universidade Fernando Pessoa; 2012.
 20. Garcia C. Fobia social específica e generalizada: Diferenças e semelhanças na relação com a vergonha e o autocriticismo [dissertação]. Coimbra: Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação; 2013.
 21. Bertoletti J, Marx GC, Hattge SP, Pellanda LC. Health-related quality of life in adolescents with congenital heart disease. *Cardiol Young* 2015;25:526-32.
 22. SPSS: versão17.0. Chicago, IL, USA.
 23. Kwon EN, Mussatto K, Simpson PM, Brosig C, Nugent M, Samyn MM. Children and adolescents with repaired tetralogy of Fallot report quality of life similar to healthy peers. *Congenit Heart Dis* 2011;6:18-27.
 24. Teixeira FM, Coelho RM, Proença C, Silva AM, Vieira D, Vaz C, et al. Quality of life experienced by adolescents and young adults with congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 2011;32:1132-8.
 25. Moons P, Norekval T. Is sense of coherence a pathway for improving the quality of life of patients who grew up with chronic diseases? A hypothesis. *Eur J Cardiovasc Nurs* 2006;5:16-20.
- An analysis of existing pediatric measures. *Acad Emerg Med* 2011;18:519-26.
35. Liu S, Nie H, Huang W, Liu X, Luo L, Lau WB, et al. Characteristics of patients who leave the emergency department without being seen: The first report in China. *Emerg Med Australas* 2014;26:243-8.
 36. Tothy AS, Staley S, Dean EK, Johnson S, Johnson D. Pediatric left-without-being-seen patients: What happens to them after they leave the pediatric emergency department? *Pediatr Emerg Care* 2013;29:1194-6.
 37. The Royal College of Emergency Medicine. Excellence in Emergency Care. A CEM guide to implementation. 2011 [consultado em 4 de setembro de 2015]. Disponível em: [http://www.rcem.ac.uk/Shop-Floor/Service Design & Delivery/Delivering Quality in the ED/Quality Indicators](http://www.rcem.ac.uk/Shop-Floor/Service_Design_&_Delivery/Delivering_Quality_in_the_ED/Quality_Indicators)