**Qualidade de vida em doentes submetidos a reparação de Tetralogia de Fallot**

**Quality of life in patients with repaired Tetralogy of Fallot**

Ana Mesquita1, Jorge Casanova2

1Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Portugal

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

Correspondência do autor:

Ana Mesquita

Rua D. Jorge Ortiga, Nº1143. 4760-253 Vila Nova de Famalicão

mesquita.amb@gmail.com

Tipo de artigo: Artigo Original

Número total de palavras: Texto - 3258; Resumo - 247; Tabelas – 4; Figuras – 2.

**RESUMO**

**Introdução**: A tetralogia de Fallot (TOF) é a doença 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 é conhecer como as crianças e adolescentes submetidos a reparação de Tetralogia de Fallot no Hospital de S. João avaliam a sua qualidade de vida e compará-la com crianças e adolescentes saudáveis da população Portuguesa.

**Métodos**: Foram selecionados 59 doentes consecutivos submetidos a reparação total de tetralogia de Fallot, no Hospital de S. João, entre 1 de Janeiro de 2000 e 31 de Dezembro de 2008. O questionário KIDSCREEN 27 foi completado exclusivamente pelos doentes durante a consulta, 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**: O tempo médio de sobrevivência após a correção foi de 10,1 anos, com um máximo de 13,75 anos e mínimo de 7,2 anos. Os scores globais de QVRS foram semelhantes aos das crianças saudáveis sem doença crónica, não existindo diferenças quanto ao género ou idade. O Bem-estar físico é afetado adversamente por cirurgias paliativas prévias e pela maior idade ao tempo da reparação completa.

**Conclusões:** Crianças e adolescentes submetidos a reparação da TOF mostram uma sobrevivência elevada após a cirurgia reparadora e possuem uma qualidade de vida muito semelhante à dos seus pares saudáveis.

**Palavras-chave**: Tetralogia de Fallot; Crianças; Adolescentes; Qualidade de vida**ABSTRACT**

**Background**: Tetralogy of Fallot is the most common cyanotic congenital heart disease. The aim of this study is to realize how children and adolescents with repaired tetralogy of Fallot at S. João Hospital evaluate their quality of life and compare it with healthy children and adolescents of the Portuguese population.

**Methods**: 59 consecutive patients submitted to complete repair of tetralogy of Fallot at S. João Hospital between the 1st January 2000 and 31st December 2008 were selected. The questionnaire KIDSCREEN 27 was completed exclusively by patients during consultation, telephone contact or e-mail between February 2nd and March 4th, 2015.

**Results:** The median survival time after the correction was 10.1 years with a maximum of 13.75 years and a minimum of 7.2 years. Global HRQOL scores were similar to those of healthy children without chronic disease, without any differences of gender or age. Physical well-being is adversely affected by previous palliative surgeries and older age at repair.

**Conclusions:** Children and adolescents with repaired tetralogy of Fallot revealed high survival after reparative surgery and portrayed a quality of life very similar to their healthy peers.

**Keywords:** Tetralogy of Fallot; Children; Adolescents; Quality of life

**INTRODUÇÃO**

A Tetralogia de Fallot (TOF) é a doença congénita cianótica mais comum, ocorrendo em 3 a 6 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 masculino1. Esta patologia é caracterizada por uma grande comunicação interventricular, a aorta cavalgando o septo interventricular, obstrução da câmara de saída e hipertrofia do ventrículo direito2.

Desde o primeiro procedimento paliativo em Novembro de 19443,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% a 90%5.

Apesar da baixa mortalidade e excelente sobrevivência, uma elevada percentagem destes doentes apresentam lesões residuais, principalmente regurgitação 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 adulta6. No entanto, estas aparentes limitações funcionais parecem ser relativamente tardias, existindo estudos que reportam uma excelente condição clínica e capacidade funcional normal em crianças e adolescentes submetidos a reparação de TOF7.

Com a crescente melhoria na sobrevivência desta e 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 da sobrevivência como também para perceber as necessidades futuras de acompanhamento – emergindo a qualidade da sobrevivência como um foco fundamental em cuidados de saúde abrangentes8.

O objetivo deste estudo é conhecer como as crianças e adolescentes submetidos a reparação de TOF no Hospital de S. João, avaliam a sua qualidade de vida e compará-la com crianças e adolescentes da população em geral.

**MÉTODOS**

Seleção de Pacientes

Foram selecionados 59 doentes consecutivos submetidos a reparação total de tetralogia de Fallot no Hospital de S. João, entre 1 de Janeiro de 2000 e 31 de Dezembro de 2008. 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 respetivamente) na data do seguimento, 4 por questões linguísticas e 6 por incapacidade do doente responder ao inquérito por atraso no desenvolvimento intelectual associado a patologia sindrómica.

O estudo foi aprovado pela Comissão de Ética para a Saúde do Hospital de S. João. 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 via 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 responderam mais aos contactos, sendo 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.

Questionário

O projeto “Proteção e Promoção da Qualidade de Vida Relacionada com a Saúde em Crianças e Adolescentes – uma perspetiva Europeia de Saúde Pública (acrónimo: KIDSCREEN) foi financiado pela Comissão Europeia (CE). Os questionários KIDSCREEN (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 doença9,10. Após validação para português, vários estudos revelam que os dados portugueses são consistentes com os resultados dos outros países Europeus11.

O questionário KIDSCREEN (KS) existe em 3 variantes o KS-52, KS-27 e KS-10, tendo sido selecionado o KS-2712, uma versão de dimensão intermédia comboa diferenciação e um mínimo de perda de informação em relação à versão mais longa e excelentes propriedades psicométricas, podendo ser completado num tempo relativamente curto – cerca de 10 a 15 minutos, tornando-o adequado para ser usado numa consulta convencional e assim ser o mais adequado para uso em investigação clínica. O KS-27 apresenta 5 dimensões ou domínios de tipo Rasch - cada um com 4 a 7 itens, tendo cada item cinco possibilidades de resposta ordinais em forma de escala de Likhert12.

As 5 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 a depressão, tristeza e solidão;

Autonomia e relação com os pais, 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, deteta a qualidade das relações sociais e das interações e apoio recebido pelos amigos;

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

Análise estatística

As características da amostra foram descritas por medida 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 5 domínios do questionário, que em seguida foram computados em percentagens “T” de acordo com as instruções dos autores10,13. 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 “Mann-Whitney U test”. Variáveis categóricas foram comparadas através do “Qui-Square Fisher test”. Os scores de jovens saudáveis da população portuguesa foram obtidos através pesquisa bibliográfica14,15. A fiabilidade e consistência interna do questionário foram testadas através do “Alpha de Cronbach”. As correlações lineares foram testadas entre o score KS e variáveis contínuas foram testadas pelo teste de “Pearson”. A análise de dados foi realizada com recurso ao “software” estatístico SPSS, 17.016.

**RESULTADOS**

Completaram o questionário 43 doentes, dos quais 18 do género feminino e 25 do género masculino. O questionário foi preenchido durante consulta, por telefone ou correio eletrónico, não existindo diferença significativa nos scores finais entre os 3 métodos (p= 0,363). A validade e consistência interna foram testadas por meio do teste Alpha de Cronbach (Tabela 1).

A média de idades na data da operação corretiva foi de 3,7 anos (mediana 3,3 anos), sendo as meninas operadas cerca de 7 meses mais tarde que os rapazes (2,8 anos vs. 3,4 anos; p= 0,056), tendo 75% dos pacientes sido operados antes dos 5 anos de idade. Não foi encontrada correlação significativa entre idade na operação e score KIDSCREEN (p= 0,761).

Vinte e um doentes (48,8%) foram submetidos a uma ou mais cirurgias paliativas prévias – realização de anastomose de Blalock Taussig, com ou sem arterioplastia pulmonar no contexto clínico de crises hipóxicas com ou sem estenoses pulmonares, não existindo diferenças em relação ao género (p= 0,54), mas sendo significativamente mais velhos que os doentes submetidos primariamente a reparação completa (p <0,001).

Na análise univariada, não existem diferenças significativas entre o score global KS ou os scores das 5 dimensões, entre o grupo de doentes com cirurgia paliativa prévia e os submetidos a correção completa como primeira cirurgia. No entanto, em relação à dimensão Bem-estar Físico os resultados parecem sugerir alguma diferença embora estatisticamente não significativa (p= 0,054). Em dois dos cinco itens desta dimensão, os doentes submetidos primariamente a reparação completa têm melhor performance na capacidade de correr (p= 0,023) e marginalmente no grau de atividade física desempenhada (p= 0,063).

Não houve mortes no seguimento. O tempo médio de sobrevivência após a correção foi de 10,1 anos, com um máximo de 13,75 anos e mínimo de 7,2 anos. Vinte e seis doentes (60,5%) encontram-se em classe funcional 0 da NYHA e os restantes 17 (39,5%) em classe funcional 1, não existindo diferenças estatisticamente significativas na classe funcional entre os géneros (p= 0,236). Nenhum dos doentes toma medicação cardiovascular.

À data do seguimento a idade média da população foi de 13,8 anos (+/-3,3 anos; mediana 13,47 anos), sendo a idade média dos rapazes (13,3 anos) ligeiramente inferior à das meninas (14,9 anos), refletindo a idade mais baixa dos primeiros à data da correção cirúrgica. A amostra incluiu 12 crianças com menos de 12 anos e idade média de 10,35 (+/- 0,22) anos e os restantes 32 doentes maiores que 12 anos, classificados como adolescentes, com idade média de 15,15 (+/- 0,53) anos.

As médias (m) e desvio padrão (DP) dos scores individuais, domínios e global encontram-se descritos na Tabela 2. Não existe correlação significativa entre a idade de cada individuo e o índice KIDSCREEN-27 (p= 0,144). Entre géneros, não existem diferenças significativas no score global, dimensões Bem-estar Físico (p= 0,263), Autonomia (p= 0,944), Suporte Social (p= 0,395) e Escola (p= 0,814). Na dimensão Bem-estar Psicológico a diferença entre géneros é estatisticamente significativa (p= 0,014) refletindo uma maior sensação de felicidade (p= 0,035), ausência de períodos de inação (p= 0,35), mais períodos de diversão (p= 0,054) e melhor humor (p=0,064).

Comparando crianças com adolescentes à data do seguimento, não existe diferença significativa no score global KS (p= 0,305) mas as crianças têm melhor performance no Bem-estar Físico (20,5 vs. 18; p= 0,019), refletindo uma maior atividade física (p= 0,049), sentirem-se mais ativas (p= 0,033) e em forma (p= 0,005).

Foi realizada a análise multivariada do score global, não se encontrando fatores discriminantes, refletido a ausência de diferenças deste score entre os subgrupos estudados. Dadas as diferenças sugestivas encontradas na dimensão Bem-estar Físico, foi realizada a análise multivariada através de Regressão Linear “*Stepwise*”, tendo-se concluído que a performance 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.

Os resultados da amostra foram comparados com resultados previamente documentados de duas amostras de crianças e adolescentes saudáveis da população portuguesa14,15 e uma amostra de 27 adolescentes com tetralogia de Fallot de Porto Alegre, Brasil17.

Os scores globais de QVRS foram semelhantes aos das crianças saudáveis sem doença crónica (Tabela 3), não existindo diferenças quanto ao género ou idade.

Na comparação com a primeira amostra de 359 crianças e jovens dos dez aos dezasseis anos15 (Figura I), os rapazes com TOF apresentaram índices de Bem-estar Físico estatisticamente inferiores aos meninos sem doença crónica (19,16 +/- 3,41 vs. 21,21 +/-3,54; p= 0,006) enquanto nas meninas a única diferença significativa foi encontrada na dimensão Suporte Social (17,05 +/-1,30 vs. 18,07 +/- 2,46; p= 0,004). Em relação ao estudo da segunda amostra14 (Figura II), composta por grupo controle de 68 adolescentes saudáveis entre os 14 e 18 anos18, constatamos que a nossa amostra apresentava um índice de QVRS significativamente mais elevado (114,41 +/-11,47 vs. 103,03 +/-11,62; p <0,05), com diferenças significativas nos domínios Bem-estar Psicológico (p <0,05), Autonomia (p <0,05) e Ambiente Escolar (p <0,05).

A terceira comparação entre grupos foi realizada com uma amostra de 27 crianças e adolescentes com TOF17. Nesta, verificamos ausência de diferença estatisticamente significativa no Bem-estar Físico, mas uma significativa melhor QVRS nos outros 4 domínios.

**DISCUSSÃO**

Segundo a OMS Saúde é o Bem-estar Físico, Mental e Social e não apenas a ausência de doença, definindo qualidade de vida como a perceção do individuo 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 padrões19,20. Wallander 19,21 define QV em crianças e adolescentes como a combinação do bem-estar subjetivo e objetivo, em múltiplos domínios da vida considerados salientes na cultura do próprio e no seu tempo histórico dentro dos padrões universais dos direitos humanos. Bush e Anderson22 propuseram 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 perceção subjetiva e de carácter multidimensional que ultrapassa o modo objetivo como o profissional de saúde avalia a presença ou ausência de doença.

Nos últimos 30 anos têm-se multiplicado os estudos sobre QVRS em adultos e construídos 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 milénio23. 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)9,10,12. Em Portugal existem poucos estudos que avaliem a qualidade de vida de crianças e adolescentes (C&A) com doenças crónicas, incluindo cardiopatias congénitas (CC) e que tenham utilizado um questionário validado para a população-alvo. O KS-27 é um instrumento válido, fiável e sensível a estimar a perceção da QV entre os 8 e os 18 anos, de língua portuguesa e compatível com a nossa cultura11,12.

Os nossos resultados sugerem que a QV de C&A com TF corrigida, não é inferior à QV de C&A saudáveis, inclusive nas análises post-hoc por género e idade (Tabela 4), conclusão semelhante à encontrada por Kwon e colegas24 numa população de 20 jovens com tetralogia de Fallot corrigida e Teixeira e colegas25 numa população de adolescentes e jovens adultos com cardiopatias congénitas (CC). Surpreendidos pelo facto de estudos de QVRS em jovens com CC reportarem frequentemente melhores índices que jovens saudáveis, Moons e colegas26 introduziram o conceito de “Senso de Coerência” para explicar o facto de doentes crónicos se encontrarem tão aparentemente satisfeitos com a sua QV, orientando os seus recursos e capacidades para manter a Saúde e o Bem-estar.

No entanto, o nosso estudo aponta para a possível existência de algumas diferenças que devem ser realçadas – os meninos com TF corrigida parecem sentir um Bem-estar Físico inferior aos jovens saudáveis (p= 0,006\*) enquanto as meninas sentem o seu Suporte Social inferior aos das meninas saudáveis (p= 0,004\*\*), diferenças que podem ser facilmente justificáveis pelo menos aparentemente pela presença de doença crónica.

Comparando os resultados da nossa amostra, com uma amostra de jovens com TOF corrigida13, verificamos que embora os scores de Bem-estar Físico não sejam diferentes, existe uma melhor qualidade de vida estatisticamente significativa nas dimensões Bem-estar Psicológico, Autonomia e Relação com os Pais, Suporte Social e Relação com a Escola que se pode explicar pelo facto desta população de jovens de Porto Alegre ser originária de um estrato social desfavorecido.

Constatamos ainda que os doentes submetidos mais cedo e de forma inicial a cirurgia corretiva apresentam um maior grau de atividade física (p=0,063\*\*\*) e performance na corrida (p= 0,023\*\*\*\*). Sendo a TF uma cardiopatia cianótica é provável que uma correção cirúrgica mais tardia e consequente um maior período de hipoxemia e cianose durante o crescimento e desenvolvimento infantis, poderá acarretar uma maior morbilidade e incapacidade tardias1.

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 que a raparigas (p= 0,035), terem menos períodos de inação (p= 0,035), mais períodos de diversão (p= 0,054) e melhor humor (p=0,064), traduzindo um Bem-estar Psicológico mais robusto (p= 0,014). 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 masculinos12. Também o facto da população feminina da nossa amostra ser marginalmente mais velha (14,5 anos vs. 13,3 anos) pode ser uma explicação alternativa ou adicional para as diferenças encontradas, sabendo-se também que os adolescentes tendem a reportar uma QV inferior à das crianças12.

 Como podemos observar, não existiram diferenças significativas nos resultados nas respostas obtidas por consulta, por correio eletrónico ou telefonema. Em relação à fiabilidade e consistência verificamos que qualquer uma das 5 dimensões apresenta uma elevada consistência interna - Alpha de Cronbach variando entre 0,787 e 0,870 para as dimensões e resultado de 0,922 para o score KS-27, suportando a validade das respostas e respetiva análise posterior.

A mortalidade operatória de 1,7% compara-se favoravelmente com o Registo Europeu4 publicado em 2012, que reporta 2,5%. Murphy et al, descreveram 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, podemos observar uma verificar uma sobrevivência de 98,3% dos doentes aos 10 anos estando 60,5% em classe funcional 0 e os restantes em classe funcional I. É de notar a excelente concordância entre a classificação NYHA de responsabilidade clínica e o Bem-estar Físico referido pelos doentes no questionário (p <0,001).

Os resultados sugerem que a maioria destes jovens que nasceram com um handicap 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 uma grande camaradagem com os amigos, uma excelente relação com os pais, mantendo no entanto independência e autonomia em relação a uma provável atitude protetora daqueles e uma boa adaptação ao meio escolar, o que traz grandes benefícios ao seu desenvolvimento psicológico e intelectual. É provável que estas crianças desenvolvam um Senso de Coerência26 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 inclui o pessoal de saúde com quem conviveram de forma intensa, alicerçada numa grande capacidade de adaptação.

Limitações

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.

**CONCLUSÃO**

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 desfavoráveis27. Assim, a avaliação da qualidade de vida permite identificar os grupos de risco e auxiliar na definição do peso associado a cada doença ou incapacidade específicas12. Daí ser muito importante em estudos clínicos, avaliar a qualidade de vida para além de avaliar apenas a sobrevivência bruta a uma qualquer intervenção – para além dos benefícios clínicos, os profissionais de saúde devem perceber os benefícios da cirurgia a longo prazo na perspetiva dos doentes.

Este trabalho aponta nesse sentido - crianças e adolescentes submetidos a reparação da TOF mostram uma sobrevivência elevada após a cirurgia reparadora e possuem uma qualidade de vida muito semelhante à dos seus pares saudáveis. Apesar de submetidos a múltiplas intervenções diagnósticas e terapêuticas em idade muito jovem, crescem e desenvolvem-se perfeitamente integrados no seu meio social e escolar e estabelecem uma relação satisfatória e autónoma com os pais. Podemos verificar que a maioria dos doentes, após reparação da TOF parece viver uma vida normal para a sua idade.

**AGRADECIMENTOS**

Agradeço aos Serviços de Cirurgia Torácica e Cardiologia Pediátrica do Centro Hospitalar de São João pela recetividade e imprescindível colaboração.

**REFERÊNCIAS**

1. [Apitz C](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Apitz%20C%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=19683809), [Webb GD](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Webb%20GD%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=19683809), [Redington AN](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Redington%20AN%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=19683809). 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 Database. Eur J Cardiothoracic Surg. 2012; 42:766-774.
5. Murphy JG et al. Long–term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. N Engl J Med 1993; 329: 583-588.
6. Gatzoulis MA, Balaji S, Webbwe SA, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicenter study. Lancet 2000; 256: 975-981.
7. Hovels-Gurich HH, Konrad K, Skorzenski, 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; 81:958-966.
8. Varni JW, Burwincle TM, Lane MM. Health-related quality of life measurement in pediatric clinical practice: An appraisal and precept for future research and application. Health and quality of Life Outcomes 2005; 3-34:1-9.
9. Ulrike Ravens-Sieberer, Angela Gosch, Thomas Abel et al and the European Kidscreen Group. Quality of Life in Children and Adolescents – A European public health perspective. Soz.-PraventiveMed 2001; 46: 294-302.
10. Ulrike Ravens-Sieberer, Michael Herdman, Janine Devine et al. Qual Life Res 2013; DOI 10.1007/s11136-013-0428-3.
11. Gaspar T, Matos M. Qualidade de vida em crianças e adolescentes - versão portuguesa dos instrumentos kidscreen52. 2008. Editores: Aventura social e saúde. ISBN: 978-989-95849-1-4.
12. Ulrike Ravens-Sieberer, Pascal Auquier, Michael Erhart 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 Research 2007; 16:1347-1356.
13. Carlos Alberto Quintero, Luz Helena Lugo, Hector Ivan Garcia, Angelica Sanches. Validación del questionario Kidscreen -27 de calidad de vida relacionada com la salude n niños e adolescentes de Medéllin, Colombia. Rev Colomb Psiquiat 2011; 40(3): 470-487.
14. Garcia, C. (2013). Fobia Social Específica e Generalizada: diferenças e semelhanças na relação com a vergonha e o autocriticismo. Tese de Mestrado não publicada. Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação da Universidade de Coimbra, Coimbra.
15. Ribeiro A.M. B. (2012) Qualidade de Vida e Risco Social: Estudo Comparativo com Alunos do 2º e 3º Ciclo do Ensino Básico. Tese de Mestrado não publicada. Universidade Fernando Pessoa, Porto.
16. SPSS: versão17.0; Chicago, IL, USA.
17. Juliana Bertoletti, Giovana C. Marx, Sérgio P Hattge Jr., Lúcia C. Pellanda. Health-related quality of life in adolescents with congenital heart disease. Cardiol Young 2015; 25:526-532.
18. Salomé Vieira Santos. Qualidade de vida em crianças e adolescentes com problemas de saúde: conceptualização, medida e intervenção. Psicologia, Saúde e Doenças 2006; 7(1): 89-94.
19. WHOQOL Group. The World Health Organization Quality of Life Assessment (WHOQOL): Position paper from the World Health Organization. Social Science and Medicine 1995; 41, 1403-1409.
20. Wallander, J.L. (2001). Theorethical and developmental issues in quality of life for children and adolescents. In H.M. Koot & J.L. Wallander (Eds.), Quality of life in child and adolescente illness: Concepts, methods and findings (pp. 23-45). New York: Brunner-Routledge.
21. [Bush JW](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Bush%20JW%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=7098590), [Anderson JP](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Anderson%20JP%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=7098590), [Kaplan RM](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Kaplan%20RM%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=7098590), [Blischke WR](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Blischke%20WR%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=7098590). Counterintuitive preferences in health-related quality of life measurement. Prev Med 1982; 20(5): 516-525.
22. Maite Solans, Sabrina Pane, Maria-Dolores Estrada et al. Health-Related quality of life measurements in children and adolescentes: A sistematic review of generic and disease-specific instruments. Value in Health 2008; 11 (4): 742-764.
23. Elena N Kwon, Kathleen Mussatto, Pippa M. Simpson et al. Children and adolescents with repaired tetralogy of Fallot report quality of life similar to healthy peers. Congenit Heart Dis. 2011; 6: 18-27.
24. F M Teixeira, R M Coelho, C Proença et al. Quality of life experienced by adolescents and young adults with congenital heart disease. Pediatr Cardiol. 2011; 32(8): 1132-1138.
25. P Moons, T Norekval. 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(1): 16-20.
26. Tania Gaspar., Margarida Matos., José Luís Pais Ribeiro e col. Revista de Psicologia da Criança e do Adolescente. 2010; 1: 49-64.

**Tabela I** – Consistência e Validade.

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  |  | **“Alpha Cronbach”** |
| KidScreen 27 |  | 0,922 |
| Se dimensão excluída | Bem-estar Físico | 0,870 |
|  | Bem-estar Psicológico | 0,787 |
|  | Autonomia e relação com Pais | 0,802 |
|  | Suporte Social | 0,816 |
|  | Escola | 0,821 |
|  |  | **“Pearson Qui-square”** |
| KidScreen 27 | Tipo de questionário | p= 0,363 |

**Tabela II** - Demografia da Amostra\*

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Género | Feminino 18Masculino 25 |  |
| Idade Correção | Feminino 3,4 aMasculino 2,8 a | ns |
| Cirurgia PaliativaSim =21 (48,8%) | Feminino - 10Masculino – 11 | ns |
| Cirurgia PaliativaNão = 22 | Feminino - 8Masculino – 14 | ns |
| Idade CorreçãoCirurgia Paliativa vs.sem Cirurgia Paliativa | 4,8 a2,5 a | **< 0,001** |
| Idade follow-up | Feminino – 14,2 aMasculino – 13,25 a | ns |
| Classe funcional – 0Classe funcional - 1 | Feminino – 9; masculino -17Feminino – 9; masculino – 8 | ns |
| 8- 12 anos> 12 anos | N=12; 10,2 aN= 32; 14,25 a | **< 0,000** |

\* idade mediana em anos (a)

**Tabela III** - Resultado dos Questionários \*\*

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
|  | Média (DP) | Máximo | Mínimo | T Médio |
| Kidscreen-27 | 114,41 (11,46) | 135 | 76 |  |
| Bem-estar Físico | 18,69 (3,18) | 25 | 18 | 0,47 |
| Bem-estar Psico. | 30,48 (3,05) | 35 | 21 | 0,67 |
| Autonomia & Pais | 31,34 (3,09) | 35 | 23 | 0,69 |
| Suporte Social | 17,39 (2,19) | 20 | 8 | 0,78 |
| Escola | 16,48 (2,84) | 20 | 10 | 0,64 |

\*\* valor mais alto, maior qualidade de vida

**Tabela IV** - Resultado dos Questionários: análise de subgrupos +

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| KIDSCREEN -27 | Média (DP) | Média (DP) | p |
|  | Feminino – 112,55 (7,32) | Masculino -115,76 (13,69) | ns |
|  | 8-12 anos – 117,32 (10,29) | > 12 anos – 113,29 (11,85) | ns |
|  | Com cirurgia paliativa prévia – 112,95 (12,32) | Sem cirurgia paliativa prévia- 115,81 (10,68) | ns |
| Bem-estar Físico | Feminino – 18,05 (2,33) | Masculino - 31,24 (3,33) | ns |
|  | 8-12 anos – 20,05 (2,64) | > 12 anos – 18,0 (3,13) | **0,019** |
|  | Com cirurgia paliativa prévia – 17,76 (2,93) | Sem cirurgia paliativa prévia-19,59 (3,21) | 0,058 |
| Bem-estar Psico | Feminino -29,44 (2,33) | Masculino 31,24 (3,33) | **0,014** |
|  | 8-12 anos – 31,08 (2,67) | > 12 anos – 30,25 (3,20) | ns |
|  | Com cirurgia paliativa prévia – 30,28 (3,06) | Sem cirurgia paliativa prévia-30,68 (3,10) | ns |
| Autonomia& Pais |  |  | ns |
| Suporte Social |  |  | ns |
| Escola |  |  | ns |

+ Na análise de subgrupos não foi destetada qualquer diferença nas dimensões Autonomia e Relação com os Pais, Suporte Social ou Escola.

**Figura I** - Comparação com amostra de jovens saudáveis (10-16 anos).



**Figura II** – Resultados Kidscreen 27 global.

****