

PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO PARANÁ
CENTRO DE CIÊNCIAS BIOLÓGICAS E DA SAÚDE MESTRADO EM CIRURGIA
MESTRADO EM CIRURGIA

MARIANA XAVIER THOMAZ

AVALIAÇÃO QUALIDADE DE VIDA DO PÓS-OPERATÓRIO TARDIO DE
PACIENTES COM TETRALOGIA DE FALLOT

CURITIBA

2010

MARIANA XAVIER THOMAZ

**AVALIAÇÃO QUALIDADE DE VIDA DO PÓS-OPERATÓRIO TARDIO DE
PACIENTES COM TETRALOGIA DE FALLOT**

Dissertação apresentada como requisito parcial para obtenção do grau de Mestre, ao Programa de Pós-Graduação em Cirurgia, da Pontifícia Universidade Católica do Paraná, Linha de pesquisa: linha de pesquisa: pós-operatório em cirurgia cardíaca.

Orientador: Prof. Dr. Nelson Itiro Miyague

CURITIBA

2010

*Aos pais e pacientes que
participaram deste estudo*

AGRADECIMENTOS

A **Deus**, por me dar a oportunidade de estudar a evolução dessas crianças.

Ao **Professor Doutor Nelson Itiro Miyague**, que plantou esse sonho e me ajudou com seu conhecimento e experiência a concluí-lo. Sua paciência com minhas dúvidas e sua confiança em meu potencial foram decisivas.

Ao **Hospital Pequeno Príncipe**, pelo apoio nesta etapa da minha vida.

Aos meus pais, **Divair e Luiz**, pelo apoio pleno e por sempre acreditarem incansavelmente em mim. Não existem palavras que expressem o quão profundo é o meu respeito e gratidão por vocês.

À minha irmã **Mayra**, pelo apoio e pela preocupação com o meu bem-estar e com minha saúde me ajudando quando precisei sempre com doçura, determinação e otimismo.

Ao meu cunhado **Kassiandro**, por ter me acolhido como sua irmã sempre gentilmente disposto a oferecer ajuda.

À querida **Marinalva**, por crer em minha pessoa incondicionalmente.

À estimada madrinha e tia **Denise**, pelo apoio e incentivo em inúmeros momentos.

Ao meu "irmão" **Sérgio**, por zelar por mim desde muito pequena e persistir até hoje e à sua encantadora esposa **Elizete**, modelo de carinho e compreensão, pelo encorajar nessa caminhada quando precisei.

Para toda minha **família** por confiar e valorizar minha pessoa, profissão que escolhi e esse estudo.

Aos meus amigos **Darlei e Neusa**, nos momentos cruciais estenderam a mão e com sua experiência souberam me guiar.

À minha amiga **Silvia**, profissional exemplar, pelo seu incentivo, carinho e preocupação profissional e pessoal. Sem seus conselhos, correções, sugestões e sinceridade não seria possível ter alcançado o desfecho deste estudo.

À minha amiga **Julianne**, exemplo de dedicação profissional, delicadeza e preocupação com os pacientes, pelo carinho com minha pessoa, conselhos, sugestões e correção da língua.

À minha amiga **Andrea**, por me ajudar quando hesitei durante o caminho e em outras tantas situações que enfrentamos juntas.

À minha amiga **Flávia**, por saber me ouvir com suavidade e pelos seus preciosos conselhos.

À minha amiga **Janaína**, por seus valorosas sugestões e por sua disposição plena e sem questionamentos em ajudar com os plantões sempre que precisei.

À **Dayse, ao André e à pequena Giovanna**, pelo auxílio constante em todas as etapas desta caminhada.

Ao **Josino**, pelos seus conselhos.

Aos meus amigos e alunos de mestrado: **Ricardo e Mona**, pelo companheirismo em todos os momentos.

À **Luciane**, por estar sempre a postos desvencilhando qualquer impedimento que pudesse vir a dificultar as várias etapas para a finalização deste trabalho.

À **Terezinha**, por sua gentileza e pelos seus conselhos.

À **Emily, Arlete, Daniele e Vanessa**, por compreender a importância dessa etapa e ajudar a organizar meus horários.

À **Prof.^a Marcia Olandoski**, pelo auxílio estatístico.

Ao **Dr. Renato Torres**, chefe do Serviço de Cardiologia pediátrica do Hospital Pequeno Príncipe, por entender, apoiar e incentivar estudos como o meu acreditando que é fundamental olhar não só a doença mas também o doente.

Ao **Dr. Fernando Farias**, chefe da Unidade de Terapia Intensiva da Cardiologia Pediátrica, por acreditar neste estudo e possibilitar cursar o mestrado.

Ao **Dr. Fábio Sallum e Dr. Leonardo Mulinari** e suas respectivas equipes, por entenderem o quanto é essenciais estudos que busquem melhorar a qualidade de vida das crianças cardiopatas.

À **Dr.^a Flávia Lovato**, por me acolher com amabilidade e gentileza no Ambulatório de Cardiologia.

À **Dr.^a Cristiane Binotto**, por suas sugestões e ensinamentos, companheirismo e por permitir usar o Setor de Ecocardiografia para a realização os exames.

À **Dr.^a Lânia**, e **Octávio** por sua delicadeza em permitir usar o Setor de Eletrofisiologia para a realização dos exames e esclarecimento de minhas duvidas.

Ao **Ambulatório de Cardiologia** do Hospital Pequeno Príncipe, pela gentileza e apoio na localização dos pacientes.

Ao **Setor de Ecocardiografia** do Hospital Pequeno Príncipe, por ter permitido obter os dados ecocardiográficos.

Ao **Setor de Eletrofisiologia** do Hospital Pequeno Príncipe, pela confecção dos eletrocardiogramas.

Aos **funcionários do SAME**, por separarem com agilidade os prontuários dos pacientes todas as vezes que precisei.

Ao **Dr. Paulo, Dr. Dalton e Dr. Sérgio**, que me ajudaram a melhorar este trabalho nos Seminários Júnior e Sênior.

Ao **Dr. Carlos e Dr. Fernando Greca**, que me auxiliaram a aperfeiçoar esse estudo na qualificação.

Aos **Diretores e Professores das Disciplinas**, pelo ensinamento e dedicação.

Aos **plantonistas e residentes** da Cardiologia Pediátrica do Hospital Pequeno Príncipe, pelo apoio e pela disponibilidade para cobrir os meus horários de plantão.

Agradeço a todos que contribuíram para este estudo. Hoje tenho certeza absoluta que não conseguiria concluí-lo sem a ajuda de vocês.

A verdadeira felicidade não é alcançada por auto-gratificação mas, por um propósito que valha a pena.

Helen Keller

RESUMO

A tetralogia de Fallot é uma das cardiopatias congênitas mais estudadas. Contudo, pouco se sabe da influência das alterações clínicas secundárias à correção cirúrgica na qualidade de vida desses pacientes. **Objetivo:** Analisar a qualidade de vida e a sua relação com fatores de mau prognóstico na evolução. **Métodos:** Estudo transversal, com 40 pacientes entre 4 e 12 anos de idade, operados de tetralogia de Fallot. Analisaram-se dados epidemiológicos, clínicos e cirúrgicos, coletados com revisão de prontuários, assim como, variáveis clínicas, eletrocardiográficas, ecocardiográficas e radiológicas atuais. Estudou-se a qualidade de vida por meio do *Autoquestionnaire Infant Imagé* (AUQUEI). **Resultados:** A idade no estudo foi de $102,3 \pm 29,6$ meses com tempo de seguimento médio de $79,8 \pm 27,9$ meses. Dezesesseis pacientes (40%) foram submetidos à cirurgia corretiva no primeiro ano de vida. Vinte e dois pacientes (55,0%) apresentaram crise de hipóxia, e em 17 (22,5%) necessitaram de cirurgia paliativa. Quatro pacientes (10%) tiveram tempo de circulação prolongada, em oito (22,5%) o tempo de oclusão excedeu 80 minutos e a hipotermia profunda foi utilizada em seis (15%). Cinco usam marca-passo. Em 17 pacientes (48,5%) o QRS maior ou igual a 0,18s, com média de $0,20 \pm 0,01$ s. O QTc acima de 0,425 em 10 pacientes (28,6%). Diâmetro do ventrículo direito aumentado, em 35 pacientes (87,5%). Gradiente médio entre o ventrículo direito e artéria pulmonar de $20,4 \pm 11,9$ mmHg. A média geral do AUQUEI foi $51,5 \pm 5,8$. Trinta e quatro pacientes, 85% (95% IC, 73,9% a 96,1%) apresentaram um escore AUQUEI bom, maior ou igual a 48, com média de $53,0 \pm 4,6$. Em seis crianças o AUQUEI foi ruim, 15% (95% IC, 3,9% a 26,1%), com média de $42,8 \pm 4,3$. O domínio mais prejudicado nos dois grupos foi autonomia e o lazer o mais privilegiado. **Conclusões:** A qualidade de vida é boa em pacientes operados de TF. Os fatores de mau prognóstico na evolução não alteraram a qualidade de vida.

Palavras-chave: Tetralogia de Fallot. Qualidade de vida.

ABSTRACT

Tetralogy of Fallot is one the most widely studied congenital cardiopathies. Nevertheless, little is known about the influences of clinical alterations secondary to surgical correction in the patients' quality of life. **Aims:** to assess the quality of life and its relation with poor prognosis in the evolution of patients. **Methods:** Cross-sectional study of 40 patients ranging between 4 and 12 years old who underwent Tetralogy of Fallot (TF) surgery. Epidemiological, clinical and surgical data collected from chart review were analyzed, and the same was done with up-to-date clinical, electrocardiographic, echocardiographic and radiological variables. Quality of life was studied through *Autoquestionnaire Enfant Imagé* (AUQUEI). **Results:** The age at the study was 102.3 ± 29.6 months with follow-up time of 79.8 ± 27.9 months. Sixteen subjects (40%) underwent corrective surgery in the first year of life. Twenty-two (55.0%) had crises of hypoxia and seventeen (22.5%) required palliative surgery. Four subjects (10%) had prolonged circulation time, in eight cases (22.5%) the occlusion time exceeded 80 minutes and deep hypothermia was used in six subjects (15%). Five subjects use a pacemaker. In 17 subjects (48.5%) QRS was higher than or equal 0.18s, and mean was $0.20s \pm 0.01s$. QTc was over 0.425 in ten patients (28.6%). The diameter of the right ventricle increased in thirty-five patients (87.5%). The mean gradient between the right ventricle and the pulmonary artery was $20.4\text{mmHg} \pm 11.9\text{mmHg}$. The overall AUQUEI mean was 51.5 ± 5.8 . Thirty-four patients, 85% (95% CI, 73.9% to 96.1%) had good AUQUEI score, greater than or equal to 48, with a mean of 53.0 ± 4.6 . In six children AUQUEI was bad, 15% (95% CI, 3.9% to 26.1%) with a mean of 42.8 ± 4.3 . The most negatively affected aspect in both groups was autonomy, while the privileged one was leisure. **Conclusions:** Quality of life is good in patients that undergo TF surgery. The poor prognostic factors in evolution did not change their quality of life.

Key-words: Tetralogy of Fallot. Quality of life.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figura 1 - Faces representadas na primeira parte do questionário AUQUEI.....	27
Gráfico 1 - Distribuição da idade em anos durante o período da avaliação	37
Gráfico 2 - Distribuição, em percentagem, das principais intercorrências clínicas durante o período de internamento na UTI.....	39
Gráfico 3 - Resposta à face "muito infeliz"	41
Gráfico 4 - Resposta à face "infeliz"	41
Gráfico 5 - Resposta à face "feliz"	41
Gráfico 6 - Resposta à face "muito feliz"	42
Gráfico 7 - Distribuição dos casos, segundo o valor da segunda parte do questionário AUQUEI	42
Gráfico 8 - Comparação dos domínios estudados entre os dois grupos	43

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 - Medidas descritivas da idade e do peso no período da cirurgia e no momento da avaliação para pesquisa (n=40).....	38
Tabela 2 - Distribuição das variáveis operatórias (n=40).....	38
Tabela 3 - Medidas descritivas das variáveis eletrocardiográficas e ecocardiográficas analisadas no momento da avaliação para o estudo.....	40
Tabela 4 - Avaliação dos fatores associados à qualidade de vida	44

LISTA DE SIGLAS E ABREVIATURAS

AIDS	- Síndrome da Imunodeficiência Adquirida
alt	- Altura
AUQUEI	- <i>Autoquestionnaire Enfant Imagé</i>
BAVT	- Bloqueio átrioventricular total
C. Convulsiva	- Crise convulsiva
CEC	- Circulação extracorpórea
CIV	- comunicação interventricular
DLP	- Dupla lesão pulmonar
DP	- Desvio Padrão
DX	- Diagnóstico
EP	- Encurtamento percentual
F	- Feminino
HIV	- <i>Human Immunodeficiency Vírus</i>
HPP	- Hospital Pequeno Príncipe
IC	- Intervalo de confiança
ICT	- Índice cardiotorácico
IRA	- Insuficiência renal aguda
kg	- Quilograma
M	- Masculino
m	- Mês
máx	- Pontuação máxima possível em cada domínio
min	- Minutos
Modo M	- Modo M da ecocardiografia
ms	- milisegundos
OAO	- Oclusão aórtica
PCR	- Parada cardiorrespiratória
QRS	- Intervalo QRS no eletrocardiograma
QT	- Intervalo QT no eletrocardiograma
QTc	- Intervalo QT corrigido
QV boa	- Qualidade de vida boa
QV ruim	- Qualidade de vida ruim

QV	- Qualidade de vida
R	- Retal
RX	- Radiografia de tórax
s	- Segundos
SBD	- Síndrome de baixo débito
SIRS	- Síndrome da resposta inflamatória sistêmica
T	- Tempo
T. seguimento	- Tempo de seguimento
Temp. retal	- Temperatura retal
TJ	- Taquicardia juncional ectópica
UTI	- Unidade de terapia intensiva
VM	- Ventilação mecânica

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	15
2	OBJETIVOS	18
2.1	OBJETIVO GERAL	18
2.2	OBJETIVO ESPECÍFICO	18
3	REVISÃO DA LITERATURA	19
3.1	EVOLUÇÃO NATURAL DA TETRALOGIA DE FALLOT	19
3.2	QUALIDADE DE VIDA.....	24
3.3	AUQUEI: <i>AUTOQUESTIONNAIRE QUALITÉ DE VIE ENFANT IMAGÉ</i>	26
3.4	QUALIDADE DE VIDA E TETRALOGIA DE FALLOT	29
4	MÉTODO	32
4.1	DELINEAMENTO DA PESQUISA	32
4.2	POPULAÇÃO E AMOSTRA	32
4.3	LOGÍSTICA.....	33
4.3.1	Variáveis demográficas	34
4.3.2	Variáveis pré-operatórias	34
4.3.3	Variáveis operatórias	34
4.3.3.1	Técnica cirúrgica	34
4.3.4	Variáveis pós-operatórias imediata	35
4.3.5	Variáveis pós-operatórias tardias	35
4.3.5.1	Questionário para avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde AUQUEI.....	35
4.4	ANÁLISE ESTATÍSTICA.....	36
5	RESULTADOS	37
5.1	CARACTERÍSTICAS GERAIS DA AMOSTRA	37
5.2	ANÁLISE DA QUALIDADE DE VIDA.....	40
5.3	CORRELAÇÃO ENTRE OS FATORES CLÍNICOS E QUALIDADE DE VIDA	44
6	DISCUSSÃO	45
7	CONCLUSÃO	53
	REFERÊNCIAS.....	54
	ANEXO A - TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO	72

ANEXO B - TERMO DE APROVAÇÃO DO COMITÊ DE ÉTICA	73
ANEXO C - DISTRIBUIÇÃO DOS PACIENTES QUANTO SUA IDADE, PESO, ALTURA E PERCENTIL CORRESPONDENTE	74
ANEXO D - AUQUEI - QUESTIONÁRIO DE AVALIAÇÃO DE QUALIDADE DE VIDA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES	75
ANEXO E - QUESTIONÁRIO AUQUEI: PRIMEIRA PARTE.....	76

1 INTRODUÇÃO

A prevalência da tetralogia de Fallot é de 7 a 10% entre todas as cardiopatias congênitas e a sua incidência é de 3.26 por 10.000 nascimentos vivos¹, o que corresponde nos Estados Unidos em torno de 1.300 casos novos por ano. A história natural mostra que 50% dos pacientes falecem no primeiro ano de vida e poucos atingem a idade adulta.² A cirurgia corretiva total mudou o prognóstico e possibilitou maior sobrevida.³

Com o passar dos anos, ficou claro que, mesmo após a cirurgia, essas crianças não estavam completamente curadas. Surgiram complicações e aprimoramentos no seguimento pós-operatório tardio⁴ fizeram-se necessários para uma adequada manutenção da estabilidade hemodinâmica, redução de sequelas e prevenção de morte súbita e, conseqüentemente, para a obtenção de uma melhor qualidade de vida para esses pacientes.^{5,6}

A tetralogia de Fallot é caracterizada por uma grande comunicação interventricular, aorta cavalgando o septo interventricular, obstrução da câmara de saída do ventrículo direito e hipertrofia ventricular direita. A causa fundamental é o desalinhamento ântero-superior do septo infundibular.⁷

A correção cirúrgica da tetralogia de Fallot foi inicialmente realizada por Lillehei em 1954.⁸ A técnica cirúrgica tem evoluído com o passar dos anos e, atualmente, aproximadamente 90% dos pacientes sobrevivem após trinta anos de pós-operatório com boa qualidade.⁶

Entretanto, nem todos os pacientes podem fazer primariamente a cirurgia corretiva total. Alguns centros recomendam a cirurgia paliativa nos primeiros meses de vida, antecedendo a correção total, principalmente quando a hipóxia é muito grave ou quando a anatomia é desfavorável.⁴ Entre todas as técnicas paliativas, foi a anastomose sistêmico-pulmonar (*shunt de Blalock-Taussig*) que mudou dramaticamente a história natural e é ainda hoje a mais utilizada no nosso meio.^{9,2}

Ternstedt et al.¹⁰ defendem um conceito amplo de correção total. Esse compreende função cardíaca normal, expectativa de vida semelhante da população geral e a não necessidade de tratamento medicamentoso adjuvante. Esse fato chama atenção para uma visão mais realista do seguimento em longo prazo, mas que, infelizmente, parece utópico, se considerarmos as evidências clínicas dos estudos atuais de pós-operatório de tetralogia de Fallot.^{1,11}

Durante o acompanhamento dos pacientes operados, existem alguns tópicos que requerem vigilância cuidadosa: regurgitação pulmonar, arritmias, função ventricular, necessidade de reintervenção, morte súbita e qualidade de vida.^{1,12} A identificação de parâmetros clínicos precoces, indicativos de alteração da função ventricular e de instabilidade elétrica, é essencial durante acompanhamento.^{13,14,15}

O excesso de volume pode ser tolerado, pois o ventrículo direito hipertrofiado adapta-se à sobrecarga hemodinâmica. Entretanto, existem evidências que ao longo do tempo os mecanismos compensatórios do miocárdio falham e a disfunção pode tornar-se irreversível.⁴

A incidência das arritmias ventriculares varia entre 0,3% e 0,4% em pacientes com tetralogia de Fallot corrigidos cirurgicamente.¹⁶ A arritmia ventricular é uma causa relevante para aumento do risco de morte súbita.¹⁷ Existe uma interação mecânico-elétrica entre o tamanho do ventrículo direito e a duração do QRS. O aumento do QRS acima de 180 milissegundos pode prever arritmias ventriculares malignas e morte súbita.^{4,18}

A função do ventrículo direito pode ser alterada por vários fatores, entre eles: idade do paciente na cirurgia, grau e duração da hipoxemia crônica, duração e tamanho do *shunt* paliativo, proteção miocárdica, época da correção cirúrgica, tamanho da ventriculotomia direita e extensão da ressecção muscular.^{19,20}

A reintervenção está relacionada à obstrução residual da via de saída do ventrículo direito e à insuficiência pulmonar.²¹ Atualmente, a preservação parcial ou total da valva pulmonar faz parte da prática cirúrgica.^{22,23}

A morte súbita é definida como morte inesperada em um período curto do início dos sintomas. No pós-operatório de tetralogia de Fallot a sua incidência aproxima-se de 5% e pode ser evitada com a prevenção e o tratamento das arritmias, bem como a correção das lesões residuais e da hipertensão ventricular.^{24,25} Pacientes com bom resultado cirúrgico, hemodinamicamente estáveis, ausentes de arritmias têm baixo risco de morte súbita.

Arritmias graves estão associadas a alterações hemodinâmicas como aumento da pressão sistólica ou da pressão diastólica final do ventrículo direito.^{24,25} O substrato hemodinâmico da taquicardia ventricular deve ser sempre investigado, e para alguns autores, a regurgitação pulmonar é importante.^{5,15,16} Estudo recente, no entanto, não mostrou redução da incidência de taquicardia ventricular ou morte súbita em pacientes

corrigidos cirurgicamente que evoluíram com regurgitação pulmonar sintomática ou ventrículo direito dilatado.²⁶

O tratamento cirúrgico desta doença tem sido realizado rotineiramente com sucesso.¹⁴ O princípio básico é oferecer à criança qualidade de vida considerando características cognitivas características da infância, redução ou eliminação de sintomas e perspectiva de sobrevida longa.²⁷ A evolução pós-operatória tardia tem se preocupado, fundamentalmente, com o aspecto anatômico e funcional.^{28,29,30}

Poucos artigos mostram o crescimento, o desenvolvimento e raros são os que focam na qualidade de vida destes pacientes^{10,13}. Em um estudo realizado no Reino Unido, com um grupo de 87 pacientes adultos, portadores de tetralogia de Fallot e corrigidos durante a infância, observou-se um índice de qualidade de vida normal. Foi avaliada pelo grupo estudado como boa em todos os 87 casos estudados.³¹ Na Itália, 54 adultos submetidos à cirurgia, com idade média de 8,2 anos na correção, apresentaram comportamento semelhante ao observado no estudo inglês e não foi encontrada diferença significativa entre a amostra e a população controle.¹³

Em nosso meio, Pilla, comparou a função ventricular direita e qualidade de vida. Estudou 35 pacientes com média de idade de 4,9 anos. A qualidade de vida foi estudada pelo questionário CHQ-50. Não foi encontrada relação entre essas duas variáveis.

Apesar de não conhecermos o número de pacientes operados desta doença, com certeza, ela é a cardiopatia congênita cianótica mais tratada cirurgicamente em nosso país. Conhecer as modificações evolutivas e os resíduos determinados pela cirurgia pode mudar o curso e o prognóstico do paciente.^{32,33}

A experiência clínica sugere que a evolução dos nossos pacientes é semelhante à de outros Serviços. São crianças comprometidas quando comparadas à população geral. Mas, tais informações ainda são escassas em nosso país. Pouco se sabe sobre a influência das alterações clínicas secundárias à correção cirúrgica na qualidade de vida destes pacientes. Este estudo pretende avaliar a evolução clínica e qualidade de vida destes pacientes.

2 OBJETIVOS

2.1 OBJETIVO GERAL

Analisar a qualidade de vida, por meio de um autoquestionário denominado *Autoquestionnaire Enfant Imagé* (AUQUEI) aplicado a pacientes no período de seguimento pós-operatório tardio de cirurgia corretiva de tetralogia de Fallot.

2.2 OBJETIVO ESPECÍFICO

Identificar se há correlação entre os fatores clínicos pré e pós-operatórios e a qualidade de vida dos pacientes.

3 REVISÃO DA LITERATURA

Este trabalho enfoca a evolução pós-operatória tardia dos pacientes portadores de tetralogia de Fallot e avalia a sua influência na qualidade de vida relacionada à saúde por meio do questionário AUQUEI.

3.1 EVOLUÇÃO NATURAL DA TETRALOGIA DE FALLOT

Entre todas as malformações congênitas diagnosticadas no primeiro ano de vida, as anomalias do coração são as mais frequentes. Elas ocorrem em 3.26 de 1000 nascidos vivos e apresentam alta mortalidade.³⁴

A tetralogia de Fallot é uma cardiopatia congênita cianótica, que apresenta evolução crônica e hipoxemia progressiva.^{8,35,36,37} Se não tratada, evolui para óbito em 50% dos casos no primeiro ano de vida e em 75%, até os 10 anos.³⁸ Entre as cardiopatias cianóticas é a que apresenta maior sobrevida quando corrigida cirurgicamente.³⁹ Desde o primeiro procedimento em 1954, ocorreram significativos avanços tanto no diagnóstico, quanto no tratamento pré-operatório e cirúrgico, que permitiram uma sobrevida até a idade adulta de aproximadamente 85%,^{40,5} com consequente aumento da morbidade.^{41,42}

Étienne-Louis Fallot, em 1888, foi o primeiro a correlacionar os defeitos anatômicos encontrados em três corações de pacientes adultos, com a enfermidade conhecida na época como "doença azul" e atualmente conhecida como tétrade de Fallot.⁴³

Na atualidade o diagnóstico pode ser realizado precocemente, até mesmo no período fetal, com o auxílio da ecocardiografia.⁴⁴

Uma grande comunicação interventricular, aorta cavalgando o septo interventricular, estenose da via de saída do ventrículo direito e hipertrofia ventricular direita são os defeitos que caracterizam essa malformação.¹

Em 1970, Van Praagh et al.⁷ descreveram-na como defeito único, o desalinhamento ântero-superior do septo infundibular. Variantes morfológicas dependem da comunicação

interventricular e de suas margens, da extensão do cavalgamento da aorta, do grau de estenose da via de saída do ventrículo direito e dos ramos pulmonares.⁴⁵

As anormalidades anatômicas que podem dificultar a abordagem são: anatomia arterial pulmonar desfavorável, artérias coronárias cruzando a via de saída do ventrículo direito e presença de colaterais sistêmico-pulmonares.⁴⁶ O quadro clínico está intimamente relacionado à gravidade da estenose pulmonar, pois quanto maior a estenose maior o montante de fluxo venoso direcionado para a aorta.⁴⁷

A abordagem cirúrgica é ainda controversa.⁵ O paciente pode ser submetido à correção total em um estágio único e precoce, o que evita a inibição da angio e alveologênese e permite o desenvolvimento normal do sistema arterial pulmonar.⁴⁸ Nos casos em que a anatomia não é favorável, em crianças de pouca idade ou de baixo peso e em pacientes com crise de hipóxia não responsiva às medidas terapêuticas, o melhor tratamento é a cirurgia paliativa. Existem evidências que comprovam o desenvolvimento das artérias pulmonares, o que possibilita a realização do procedimento corretivo em um segundo tempo.^{49,25}

Em bebês com idade inferior a três meses, mesmo nos que apresentam anatomia favorável, observa-se o aumento da morbidade, principalmente no que diz respeito a uma maior permanência em unidade de terapia intensiva, ao uso de ventilação mecânica prolongada e de inotrópicos.⁵⁰

A correção cirúrgica total tem mortalidade precoce baixa, mesmo durante o primeiro ano de vida.² No entanto, em longo prazo, apesar do bom prognóstico inicial, a expectativa de vida desses pacientes ainda é menor quando comparada à população geral. Cerca de 85% das crianças alcançam a idade adulta e a maioria dos óbitos acontece após os 20 anos de idade.⁵¹ Para esses pacientes, é fundamental o acompanhamento regular e diferenciado, com o objetivo de prevenir as complicações inerentes ao reparo inicial.^{52,53}

A complicação é um evento não esperado durante a evolução clínica, associado à doença ou ao seu tratamento.⁵⁴ No portador de tetralogia de Fallot, ela pode aparecer evolutivamente, apesar do bom crescimento e do desenvolvimento adequado.⁵⁵

Disfunção, dilatação e restrição do ventrículo direito, regurgitação das valvas tricúspide e pulmonar, obstrução na via de saída do ventrículo direito, arritmia, reoperações, disfunção do ventrículo esquerdo, dilatação da raiz aórtica, regurgitação da valva aórtica

e endocardite são as principais complicações na evolução tardia da correção de tetralogia de Fallot.^{56,57,4,58}

A função diastólica do ventrículo direito pode estar comprometida. Quando se apresenta restritivo no pós-operatório imediato, observa-se a presença de fluxo anterógrado diastólico em artéria pulmonar que coincide com a sístole atrial.^{59,20} Nesses casos, a evolução do paciente normalmente é complicada e de difícil manuseio. A restrição deve-se ao remendo transanular ou à cicatriz ventricular.⁶⁰ Porém, a presença do ventrículo restritivo no pós-operatório tardio protege esta cavidade de dilatação e de suas complicações.^{61,62,63}

A insuficiência tricúspide está intimamente associada à dilatação ventricular direita e ao aumento do anel valvar. Ela é consequente à cicatriz cirúrgica da abordagem transventricular, ou à lesão das cordoalhas no fechamento do defeito do septo interventricular.^{56,64}

A regurgitação pulmonar é hoje reconhecida por determinar a deterioração do ventrículo direito no curso pós-operatório da correção da tetralogia de Fallot.^{38,65,15} Persistem controvérsias no procedimento cirúrgico, fundamentalmente no que diz respeito à atitude no tratamento da valva pulmonar e à consequente regurgitação residual.^{66,67}

O pós-operatório tetralogia de Fallot é caracterizado sobrecarga de volume crônica que resulta em uma cascata de sequelas hemodinâmicas, a saber: dilatação e disfunção ventricular direita, mudança do formato do ventrículo esquerdo intolerância aos exercícios, arritmia e morte súbita.^{61,17,15}

Inicialmente a sobrecarga de volume é bem tolerada pelo ventrículo direito, contudo, com o passar dos anos, torna-se o problema central.⁶⁸ Quando existem sintomas de insuficiência cardíaca ou arritmias, há indicação irrefutável de substituição valvar.^{69,70} Mas, o desafio maior é definir o melhor momento para a reintervenção, antes que a disfunção ventricular seja irreversível.^{71,72}

A obstrução da via de saída do ventrículo direito pode ocorrer na região do infundíbulo, na valva pulmonar, no tronco pulmonar, na sua bifurcação ou nas artérias pulmonares. A tolerância à obstrução residual é idade dependente, dada a adaptação fisiológica das crianças de menor idade à maior pressão.^{56,4}

A obstrução ocorre mais frequentemente nos ramos pulmonares ou na sua bifurcação. Especial ênfase é requerida quanto à estenose do ramo esquerdo da artéria pulmonar²¹ que, quando não tratada, resulta em insuficiência pulmonar e aumento do ventrículo direito. Instala-se, então, um ciclo: o aumento do ventrículo direito leva à

compressão e angulação da artéria pulmonar, que tem como consequência a piora na gravidade da estenose.⁷³

Em todo paciente com cardiopatia congênita, tanto a anatomia quanto as alterações hemodinâmicas são fundamentais para a compreensão da geração de arritmias. Sua manifestação e modificação de comportamento dependem do crescimento e da alteração na geometria das câmaras cardíacas, assim como do aumento de suas pressões.⁷⁴ Os fatores de risco mais notáveis de arritmias graves são deterioração hemodinâmica, presença de extrassístoles ventriculares e idade da correção cirúrgica.⁷⁵

A presença de fibrose na via de saída do ventrículo direito e no local de reparo da comunicação interventricular propicia também o surgimento de arritmia.^{76,77} Fibrose no infundíbulo pulmonar, independente da cicatriz cirúrgica, pode fazer parte do mecanismo de reentrada ventricular nessa cardiopatia.^{78,79}

A alteração eletrocardiográfica mais comum é o bloqueio de ramo direito consequente ao dano cirúrgico do tecido de condução durante a ventriculotomia e(ou) fechamento da comunicação interventricular.^{80,5} O alargamento do QRS é secundário à dilatação do ventrículo direito^{81,23} e pode significar fator de risco para as arritmias ventriculares. Especial atenção deve ser dispensada a pacientes que apresentem essa alteração.^{82,83,84}

A taquicardia supraventricular ocorre em 30% dos pacientes operados em consequência das cicatrizes atriais que criam um substrato patológico para o desenvolvimento dessa taquiarritmia.⁷⁴ Ela aumenta em fase tardia de acompanhamento, ao contrário das bradiarritmias, presentes nos primeiros anos de pós-operatório.⁸⁴

A incidência das arritmias ventriculares, em paciente submetidos à correção total, é de 6%. Sua causa primária é a cicatriz cirúrgica, entretanto, é importante considerar a própria cardiopatia e o sistema nervoso autônomo como modulador da alteração do desempenho cardíaco.^{85,16}

Dispersão anormal do intervalo QT e prolongamento do intervalo QRS sozinhos ou combinados com outros fatores podem aumentar os riscos de morte súbita.⁸⁶ Existe correlação eletro-mecânica entre o tamanho do ventrículo direito e a alteração eletrocardiográfica. Há evidências de que um maior número de casos de morte súbita ocorre em pacientes com alteração de repolarização do ventrículo direito.^{23,83}

A regurgitação pulmonar residual, quando causa falência ventricular direita, está intimamente relacionada ao desenvolvimento de arritmias ventriculares e morte súbita.^{87,26} Então, o benefício da troca da valva pulmonar pode ser transitório.⁷⁹

O risco de desenvolvimento de arritmias ventriculares após a cirurgia é substancial quando o QRS no pré-operatório é maior que cento e cinquenta milissegundos.¹⁸

Alterações maiores que bloqueio atrioventricular de primeiro e de segundo grau podem ocorrer depois do reparo inicial,⁸⁸ e são decorrentes de danos ao sistema de condução. Nesses casos, eventualmente é necessário a implantação de um marca-passo permanente, e, muitas vezes, o paciente torna-se dependente.⁵ A ocorrência de bloqueio atrioventricular total transitório, mas persistente após o terceiro dia de pós-operatório, é um fator de risco para morte súbita tardia e deve ser minuciosamente acompanhado.⁸⁸

A morte súbita é a complicação mais grave no seguimento tardio de pacientes com cardiopatias congênitas corrigidas cirurgicamente com sucesso nos primeiros anos de vida.⁷⁸ Pacientes com tetralogia de Fallot operados apresentam esse risco devido, fundamentalmente, à instabilidade elétrica ventricular que se desenvolve com o passar dos anos.^{77,89} Nesses casos, muitas vezes é necessário o implante de desfibriladores cardíacos.^{90,91}

A sobreposição de arritmias atriais e taquicardia ventricular em pacientes com substrato hemodinâmico também caracterizam outro grupo vulnerável.^{88,26} A correção precoce da regurgitação pulmonar e a ablação de focos de taquicardia supraventricular reduzem a probabilidade de ocorrência desses eventos.^{92,4}

A incidência de reoperação varia entre 5 a 14%.⁵⁰ Muitas vezes a ausência de sintomas pode mascarar a presença de uma seqüela.^{66,93} A substituição da valva pulmonar por insuficiência crônica e o alívio da obstrução da via de saída do ventrículo direito são os procedimentos usuais.^{21,22}

A disfunção do ventrículo esquerdo pode ocorrer no pós-operatório tardio da tetralogia de Fallot. Os fatores que corroboram para esse fato são: proteção miocárdica inadequada, sobrecarga de volume crônica (longo tempo de cirurgia paliativa), comunicação interventricular residual, lesão coronariana e cianose persistente e prolongada.⁹⁴ Devido à interação entre os dois ventrículos, a disfunção da cavidade ventricular direita pode levar à alteração da função diastólica do ventrículo esquerdo.⁵⁶

A dilatação da raiz aórtica com regurgitação valvar está relacionada com a realização da correção cirúrgica em idade mais avançada.⁹⁵ Portanto, essa é uma complicação tardia que pode ser prevenida com o reparo precoce da cardiopatia.^{4,96}

Devido às seqüelas anatômicas residuais descritas, o paciente operado de tetralogia de Fallot tem predisposição maior à endocardite infecciosa. Por isso, a profilaxia para endocardite está formalmente indicada nesses casos.⁹⁷

3.2 QUALIDADE DE VIDA

O avanço tecnológico no diagnóstico e tratamento, o aperfeiçoamento das técnicas cirúrgicas e a melhora nos cuidados intensivos no pós-operatório imediato são alguns dos fatores responsáveis pelo aumento da expectativa de vida dos pacientes com cardiopatia congênita.^{98,99} Todavia, os procedimentos realizados nas crianças e nos adolescentes influenciam, de modo definitivo, no processo de contínuo desenvolvimento e crescimento.^{100,101}

Quando são surpreendidos por alterações corporais ou comportamentais em função de múltiplos exames, hospitalizações e procedimentos, muitas vezes invasivos, que acarretam limites às oportunidades para vivenciar situações que os permitiriam agir, conhecer e explorar o mundo, podem ter suas personalidades violentadas pela perda de confiança.¹⁰²

Essa condição causa fissuras importantes no desenvolvimento que invariavelmente refletirão na vida adulta dessas crianças.^{103,104} Para o paciente, a qualidade de vida, pode significar a realização dos seus desejos e esperanças da forma mais plena e real possível.^{105,106}

A maior implicação em mensurar a qualidade de vida são as mudanças no alvo almejado durante todo o tratamento do paciente. Quando não é possível curar, é imperativo garantir uma melhor qualidade de sobrevivência.^{90,107} Respeitar preferências individuais e decisões do paciente ou de seus responsáveis durante todo o processo de diagnóstico e tratamento é também fundamental.^{108,109}

É necessário elucidar o paradoxo entre qualidade de vida considerada adequada e a gravidade do quadro clínico, que não necessariamente seguem o mesmo padrão.^{110,111} O profissional que acompanha esses pacientes deve procurar buscar um equilíbrio entre mente e corpo físico para uma avaliação integral e efetiva.^{112,113} A cardiopatia nem sempre é o maior problema, pois aspectos que envolvem qualidade de vida e relacionamento social podem, em algumas situações, ser predominantes.^{114,51,107}

Anteriormente, costumava-se analisar a evolução da cardiopatia congênita considerando-se somente seus aspectos clínicos e cirúrgicos. Seu impacto era relacionado apenas aos índices de mortalidade.³⁷ A preocupação atual é oferecer um atendimento dinâmico, que engloba o desenvolvimento da criança em sua esfera familiar e social e atender suas expectativas tendo em vista sua condição clínica e seu tratamento.^{115,33}

Infelizmente, não existe na literatura científica um consenso universal sobre uma ferramenta singular, abrangente e de fácil aplicação para avaliar a qualidade de vida ou mesmo um consenso sobre o significado absoluto desse termo, devido ao seu caráter multidimensional e subjetivo, e dos inúmeros fatores que interferem na sua construção.^{116,117} As definições de qualidade de vida invariavelmente buscam designar as características da experiência humana na perspectiva do paciente pela sua percepção subjetiva.^{113,118}

É fundamental diferenciar qualidade de vida no sentido genérico e qualidade de vida relacionada à saúde. A qualidade de vida em si expressa uma condição ampla influenciada por conceitos sociológicos, subjetivos e multidimensionais, que inclui a capacidade funcional e a interação familiar.¹¹⁹ Já a qualidade de vida relacionada à saúde tem seu conceito ampliado, pois inclui as características acima citadas associadas ao corpo físico, com particularidades e enfermidades que abalam esse equilíbrio.¹²⁰

A definição dada pela Organização Mundial de Saúde descreve com precisão essa consideração:

Qualidade de vida relacionada à saúde, é a percepção do indivíduo da sua posição na vida, no contexto da cultura e sistema de valores em que vive em relação às expectativas, aos padrões e aos conceitos incorporando os sintomas físicos, a capacidade funcional e a interação com sua família e não meramente a ausência de doença ou enfermidade.¹²¹

Com o desenvolvimento de questionários voltados à população pediátrica, é possível avaliar a qualidade de vida na criança e no adolescente. Os questionários têm caráter específico ou genérico.^{122,123}

Quando se trata de um questionário específico, seu objetivo é avaliar as características de uma determinada doença. Desse modo, a ênfase habitualmente recai sobre sintomas, incapacidades e limitações, verifica o acompanhamento e a eficácia do tratamento e o planejamento de futuras intervenções, sem privilegiar os aspectos não médicos.^{124,105} São exemplos de questionários específicos: PAQLQ (asma) e QOLCE (epilepsia).^{125,126}

Por sua vez, os questionários genéricos têm a capacidade de promover o atendimento integral do doente, à medida que ouve o que o paciente tem a dizer e avalia os efeitos do tratamento sobre a sua rotina diária. Existem vários fatores que influenciam a evolução do paciente e requerem um modelo mais abrangente para analisar o seu estado psicológico, a motivação e adesão às estratégias do tratamento, o nível sócioeconômico, a disponibilidade de recursos do sistema de saúde, a rede de suporte

social no qual está inserido, crenças e convicções religiosas além de comportamentos individuais e culturais.^{115,127} São exemplos de questionários genéricos: SF-36, CHQ, PedsQL, AUQUEI.^{128,129,135}

Segundo Manificat et al.¹¹⁵, em 1993, a qualidade de vida é influenciada por uma complexa interação entre o potencial funcional e o desenvolvimento no meio ambiental e próprio do indivíduo, que organiza certos modos de respostas ou estratégias para adaptar-se. Portanto, mesmo que duas crianças apresentem o mesmo quadro clínico e as mesmas intercorrências e dificuldades, não se devem inferir que ambas apresentam a mesma qualidade de vida. Isso pode ser explicado pelo fato de a qualidade de vida depender da capacidade de aceitação e adaptação às limitações propostas.¹¹³

3.3 AUQUEI: *AUTOQUESTIONNAIRE QUALITÉ DE VIE ENFANT IMAGÉ*

Um dos principais tópicos envolvidos na avaliação da qualidade de vida dos pacientes pediátricos privilegia a evolução psicossocial em longo prazo, na presença de uma doença potencialmente incapacitante.¹³⁰ Saúde e doença não podem ser restritas a um contexto biológico e objetivo. A abordagem desse aspecto amplo e integral no doente pediátrico atualmente ainda é pouco frequente.^{131,132}

Em 1993, Manificat et al.¹¹⁵ preocuparam-se em estudar os pacientes além dos aspectos somáticos, adotando um conceito dinâmico e privilegiando a evolução psicossocial e o desenvolvimento da criança. Partindo desse preceito, em 1997, desenvolveram o *Autoquestionnaire Qualité de Vie Enfant Imagé* (AUQEI)¹³³, posteriormente nomeado pelos autores *Autoquestionnaire Enfant Imagé* (AUQUEI).¹³⁴

Para confecção do AUQUEI foi necessário um estudo envolvendo 95 crianças, entre elas, 60% saudáveis, 26% pós-transplante renal e 14% soropositivas para HIV. Essa amostra foi composta de pacientes com idade mínima de 3 anos e 9 meses e máxima, de 12 anos e 6 meses.¹³³

Essa ferramenta foi construída em dois momentos: inicialmente foi desenvolvida uma versão curta, a partir das experiências individuais dos autores, posteriormente enriquecida pela análise das respostas abertas, com a finalidade de observar o comportamento da criança diante de diferentes acontecimentos.^{133,135,136}

Esse questionário é um instrumento que busca avaliar, sob um enfoque subjetivo, a sensação de bem-estar do indivíduo em questão, por uma medida genérica adaptada ao contexto pediátrico, englobando domínios relevantes com o suporte de figuras.^{135,137,74} Parte da premissa de que o indivíduo em desenvolvimento é, e sempre foi, capaz de se expressar quanto à sua subjetividade e de verificar seus sentimentos em relação ao seu estado atual. Essas propriedades diferenciam o AUQUEI dos demais questionários para avaliação de qualidade de vida em crianças.^{135,136,100}

Ele se constitui num instrumento genérico que torna possível a comparação entre pacientes afetados por alguma doença e indivíduos com boa saúde, útil por ser capaz de verificar os sentimentos da criança em relação ao seu estado atual, não avaliando a partir de inferências com base no seu desempenho ou produtividade.^{138,134}

Apresenta adequada validade interna, validade externa e reprodutibilidade, encontra-se traduzido e validado para a língua portuguesa por Assumpção Jr et al.¹³⁵ Na validação não existiu significativa modificação quanto às questões e aos domínios.

É adequado para crianças entre quatro e doze anos e tem o objetivo de viabilizar o grau de satisfação a partir do olhar do paciente pediátrico.^{139,134} Quando as crianças tiveram dificuldade em ler e interpretar as questões foi solicitado a um responsável para ajudá-las, sem influenciar na resposta.^{135,140}

A primeira parte consiste em estimar a satisfação. É realizada uma autoavaliação com a interpretação de quatro faces que expressam diferentes estados emocionais. A criança responde qual o sentimento pode ser expresso ante o desenho exposto (Figura 1).^{135,100}

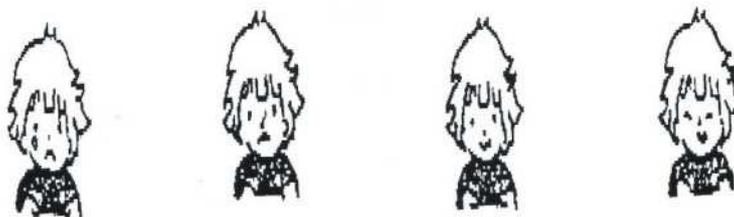


Figura 1 - Faces representadas na primeira parte do questionário AUQUEI

Depois de finalizada a primeira parte, respondidas as questões abertas, o paciente segue para a segunda parte, composta por 26 questões, que apresentam quatro opções de resposta. Apenas uma delas deve ser assinalada de forma espontânea (anexo D).¹³⁹

Para cada questão existe um escore: 0 (muito infeliz), 1 (infeliz), 2 (feliz) e 3 (muito feliz). Esse sistema permite que a criança expresse seu sentimento subjetivo perante o domínio proposto, evitando um conceito adulto sobre ele. As crianças facilmente demonstram habilidade em distinguir os estados propostos. Não existe um tempo determinado para completar todo o questionário.^{136,141,142}

Para o resultante do somatório existe um escore único (78). Durante a validação, define-se qualidade de vida prejudicada se o escore for menor que 48 ("ponto de corte").^{133,135,143}

Os domínios abordados foram especialmente definidos, pois refletem com importância o crescimento e desenvolvimento durante a infância. São eles: autonomia: independência, relações com os colegas e avaliações (questões: 15, 17, 19, 23, 24); lazer: férias, aniversário e relação com os avós (questões: 11, 21, 25); função: escola, refeições, horário de dormir e consultas médicas (questões: 1, 2, 4, 5, 8); e, família: opinião sobre os pais e sobre si próprio (questões: 3, 10, 13, 16,18). As outras questões abordam domínios independentes previamente definidos pelos autores: satisfação, relações sociais, atividades, saúde, função corporal e separação.^{133,135,100}

A partir do desenvolvimento dessa escala foi possível a realização de vários estudos abordando qualidade de vida no paciente pediátrico em diferentes condições clínicas.

Manificat et al.¹³⁴, em 2003, usaram o questionário AUQUEI para estimar qualidade de vida em 42 crianças que foram submetidas a transplante renal e em 33, a transplante hepático. Essas referiram boa qualidade de vida, independente dos empecilhos em retornar a sua vida social e em crescer convivendo com uma condição crítica que sabidamente envolve riscos e numerosos cuidados e, muitas vezes incluindo intervenções inesperadas.

A qualidade de vida foi observada em 23 pacientes com idade média de 9,7 anos infectados pelo vírus HIV, submetidos à multiterapia antirretroviral altamente ativa. Entre eles, foi possível reavaliar 19 crianças, após 18 meses, com idade média de 11,2 anos. No primeiro momento, mostraram boa qualidade de vida, concordando com o estudo de Garvie et al.¹⁴², com melhor pontuação no domínio lazer e pior no que diz respeito à separação, saúde, atividades escolares, relacionamento com outras pessoas, especialmente se estranhas, e futuro. Quando reavaliadas, apesar da condição de saúde permanecer estável, elas referiram piora da qualidade de vida, particularmente em relação à escola, à autoestima e ao cotidiano, provavelmente devido as repercussões da doença e do tratamento.¹⁴⁴

Considerou-se quantificar a qualidade de vida em 20 crianças ostomizadas, com idade média de 8,7 meses, com o objetivo de melhorar o tratamento e a aderência dos pacientes. Entre esse grupo, os estomas urinários foram mais prevalentes (55%), secundários à malformação congênita em 60% dos casos. No momento do estudo, poderiam ter sido incluídas 73 crianças, no entanto, apenas 20 foram engajadas, de acordo com os critérios de inclusão e exclusão. O escore médio para AUQUEI foi 51,95. O domínio autonomia foi o mais prejudicado, enquanto o domínio lazer, considerado de maior privilégio.¹⁴⁵

Christofoletti et al.¹⁴⁶ realizaram uma investigação em crianças com paralisia cerebral. Compararam o comprometimento motor e a qualidade de vida, em um estudo transversal realizado com 33 casos. Os pacientes referiram tristeza ao olharem a própria foto, ao necessitarem pegar objetos com a mão que apresentava maior comprometimento e ao pensar na figura paterna. Esse cenário, segundo os autores, reflete exclusão e preconceito pela sociedade. A maioria mostrou-se feliz ao ir às consultas médicas e às sessões de fisioterapia.

A qualidade de vida foi estimada em 30 crianças obesas, com idade média de 7,46 anos. A pontuação do AUQUEI foi de 48,5 (média). O domínio mais valorizado por esse grupo foi lazer. Autonomia foi o menos depreciado. Essas crianças manifestaram insatisfação quando hospitalizadas ou longe da família. Por outro lado, mencionaram felicidade quando festejavam seu aniversário e durante o período de férias escolares.¹⁰⁰

3.4 QUALIDADE DE VIDA E TETRALOGIA DE FALLOT

A correção total da tetralogia de Fallot mudou a história natural dessa doença, ao prolongar a sobrevida dos pacientes, embora a taxa de mortalidade precoce inicial fosse de 40 a 50%.^{147,32} Com o aprimoramento de novas tecnologias e maior experiência clínica e cirúrgica, a taxa de mortalidade caiu ao longo do tempo, até aproximadamente 5%, proporcionando maior sobrevida.^{148,3} Em consequência, atualmente há uma maior preocupação quanto à saúde dos pacientes com cardiopatia congênita no futuro.^{10,13}

A tetralogia de Fallot é amplamente investigada quanto aos seus aspectos anatômicos, epidemiológicos, morfológicos e funcionais.¹⁰³ Em menor escala são apurados

os ajustes psicossociais e o desenvolvimento, mas, são raros os estudos que valorizam, explicitamente, a qualidade de vida.⁹⁹

A sobrevivência das crianças submetidas à correção cirúrgica de cardiopatias congênitas, em especial nos casos de tetralogia de Fallot é objeto de atenção somente pelo estado de saúde e não pela resposta emocional ou pelos aspectos subjetivos que determinam a qualidade de vida.^{149,150}

Melhor qualidade de vida engloba atividades como, por exemplo: estudar, trabalhar, praticar atividade física e conquistar autonomia.¹⁹ Segundo Pilla¹⁵¹, necessidade de reoperação, uso crônico de medicações e alterações estéticas podem influenciar negativamente a manutenção da qualidade de vida.

Nessa cardiopatia, o melhor conhecimento do paciente, sobre todos os aspectos que abrangem sua condição real, bem como, as possíveis opções de tratamento, é um importante fator a ser considerado durante o seguimento. Compartilhar as decisões entre a família e a equipe médica melhora o resultado do tratamento.^{140,152}

Em um estudo realizado no Reino Unido, com um grupo de 87 pacientes adultos, portadores de tetralogia de Fallot e corrigidos durante a infância, observou-se um índice de qualidade de vida normal. Foi avaliada pelo grupo estudado como boa em todos os 87 casos estudados.¹⁵³ Na Itália, 54 adultos submetidos à cirurgia, com idade média na correção de 8,2 anos, apresentaram comportamento semelhante ao observado no estudo inglês, e não foi encontrada diferença significativa entre a amostra e a população controle.¹³ Outros autores avaliaram 80 pacientes adultos filandeses, portadores de tetralogia de Fallot, e observaram que eles referem dificuldades na execução de exercícios físicos, mas ainda assim a qualidade de vida deles, foi considerada boa em 77% dos casos.¹⁵⁴

Com enfoque especial nos quadros de arritmia, Irtel et al.⁹⁰, na Suíça, analisaram 35 portadores de tetralogia de Fallot. O notável prejuízo na qualidade de vida dos pacientes que apresentaram taquicardia atrial (permanente ou intermitente) e(ou) bradicardia grave e necessitaram de implante de marca-passo foi considerado como principal resultado do estudo.

Pilla et al.¹⁵⁵, na cidade de Porto Alegre, investigaram 35 pacientes portadores de tetralogia de Fallot, corrigidos com média de idade 4,9 anos, com o objetivo central de verificar a correlação entre o estado funcional do ventrículo direito e a qualidade de vida.

Concluíram que a qualidade de vida não foi prejudicada pelo *status* funcional do ventrículo direito.

Em um estudo multicêntrico realizado em 2009, Marino et al.¹⁰¹ confrontaram a avaliação da qualidade de vida de 180 crianças e adolescentes com cardiopatia congênita ou adquirida, com a de seus pais e equipe médica responsável. Limitação física foi relatada pelos três grupos. Pais e pacientes mostraram diferentes expectativas diante da morte. Os aspectos que afetaram primordialmente a qualidade de vida diferiram nos três grupos: para as crianças foram receber tratamento diferenciado, alteração da aparência física (fundamentalmente pela presença da cicatriz cirúrgica) e uso de medicamentos; para os pais, dificuldade no aprendizado escolar de seus filhos; e para a equipe médica, separação, ansiedade, períodos de hospitalização, entendimento da cardiopatia, perda da privacidade e limitação social. Os resultados mostraram que as discrepâncias entre os grupos têm implicações clínicas importantes, pois as preocupações de pacientes e pais devem ser consideradas ao planejar o tratamento.

Estudo semelhante foi realizado por Berkes et al.¹²⁷, em 2010, na Hungria, com 195 crianças cardiopatas (entre elas tetralogia de Fallot) e 254 pais. Os dois grupos concordaram que a qualidade de vida foi prejudicada nos domínios das emoções e da função. Os autores enfatizaram que esse resultado pode ser o reflexo da falta de atividade física, e principalmente das grandes restrições a que essas crianças são submetidas.

É possível afirmar que, no tratamento da tetralogia de Fallot, a mortalidade é baixa, a taxa de sobrevivência é alta e a maioria dos pacientes afirma ter boa qualidade de vida, apesar das complicações inerentes ao seu tratamento.¹⁰¹ É papel do médico responsável observar as necessidades de seus pacientes para melhorar a qualidade de vida, vigiar os fatores de risco de morte súbita e estabelecer ações preventivas, caso sejam identificados.^{84,127}

4 MÉTODO

Este estudo foi realizado no Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital Pequeno Príncipe da Associação de Proteção à Infância Dr. Raul Carneiro, na cidade de Curitiba, Paraná, com apoio do Programa de Pós-Graduação em Clínica Cirúrgica da Pontifícia Universidade Católica do Paraná.

Foi aprovado pelo comitê de ética dessa mesma instituição com registro no CEP 0046-07 (Anexo B).

4.1 DELINEAMENTO DA PESQUISA

Estudo prospectivo transversal realizado para avaliar a qualidade de vida e os fatores que influenciam na evolução pós-operatória de crianças com tetralogia de Fallot corrigidas cirurgicamente no período de 1.º de junho de 2008 a 10 de abril de 2010.

4.2 POPULAÇÃO E AMOSTRA

O Hospital Pequeno Príncipe é um centro terciário de atendimento em cardiologia pediátrica, presta assistência principalmente a pacientes dos Estados do Paraná, Santa Catarina, Mato Grosso, Mato Grosso do Sul e Rondônia.

Para este trabalho, foram selecionadas crianças submetidas à cirurgia corretiva de tetralogia de Fallot, com idade atual entre quatro e 12 anos, que compareceram a consulta no ambulatório de cardiologia e concordaram em participar do estudo com a assinatura do termo de consentimento livre e esclarecido.

Foram excluídas as crianças com síndromes genéticas, outras anomalias cardíacas ou extracardíacas associadas, prontuário médico incompleto ou cujos responsáveis não concordassem em assinar o termo de consentimento livre e esclarecido.

Dessa maneira, foram pré-selecionadas 46 crianças que preencheram os critérios de inclusão. Dentre estas, 40 concordaram em participar do estudo; cinco faltaram à consulta e não foram localizadas após múltiplas tentativas e uma não concordou em participar do estudo.

4.3 LOGÍSTICA

Pacientes com idade entre quatro e doze anos, portadores de tetralogia de Fallot, submetidos à correção cirúrgica total foram localizados na agenda de atendimento do ambulatório de cardiologia pediátrica do Hospital Pequeno Príncipe. Foi realizada coleta de dados relevantes do seu prontuário médico, para compilação de dados epidemiológicos, clínicos, cirúrgicos e evolutivos (pré-operatórios, per-operatórios e pós-operatórios).

Com a localização do paciente a pesquisadora fez explanação da finalidade do estudo e dos passos a serem seguidos por ele e por seu responsável. Somente após esse procedimento foi realizado o convite para a participação na pesquisa e, quando da anuência, solicitada a assinatura do termo de consentimento livre e esclarecido.

Em todos os pacientes foi realizada anamnese e exame físico detalhado, eletrocardiograma em aparelhos das marcas Dixtal® e Wincardio®, ecocardiograma com Doppler colorido em aparelhos da marca Siemens® Acuson CV 70 e Philips Envisor® e radiografia de tórax.

Após avaliação clínica e análise dos exames complementares, foi solicitado o preenchimento do questionário sobre qualidade de vida relacionada à saúde AUQUEI, que foi preferencialmente preenchido pelo paciente, sempre na presença da pesquisadora e quando necessário intermediado pelo responsável, sem que este interferisse na resposta da criança em nenhum momento.

4.3.1 Variáveis demográficas

Foram consideradas: sexo, idade e peso ao diagnóstico, idade e peso na cirurgia corretiva total, idade e peso atual e tempo de seguimento (período entre a cirurgia corretiva e o estudo).

4.3.2 Variáveis pré-operatórias

Foram analisados: presença de crise de hipóxia, necessidade de cirurgia paliativa, eletrocardiograma (intervalos: QRS e QT corrigido).

4.3.3 Variáveis operatórias

Foram analisados tempo de circulação extracorpórea (CEC), tempo de oclusão aórtica, hipotermia (temperatura retal) e a presença de parada circulatória total.

4.3.3.1 Técnica cirúrgica

Todos os pacientes foram submetidos à correção total obedecendo à rotina do HPP, com utilização de CEC e oclusão aórtica. Em alguns casos, realizaram-se parada circulatória total e hipotermia profunda. Por meio de uma esternotomia mediana, o coração foi visualizado. Realizou-se rotineiramente a abertura do átrio direito para inspeção do septo interatrial, da valva tricúspide e da comunicação interventricular (CIV). A CIV foi fechada por essa via com remendo de tecido protético de politetrafluoretileno expandido ou pericárdio bovino. A ampliação da via de saída do ventrículo direito foi realizada por meio de uma incisão longitudinal, através da qual foram ressecadas bandas musculares anômalas. A decisão de ampliar esta incisão até a valva pulmonar e de

utilizar um remendo transanular era tomada durante o procedimento, quando o anel valvar era muito pequeno, baseando-se na medida com dilatadores de Hegar. Em alguns casos, a valva pulmonar foi conservada, sendo realizada apenas comissurotomia valvar.

4.3.4 Variáveis pós-operatórias imediata

Os dados na avaliação da evolução pós-operatória imediata foram colhidos por meio de revisão dos prontuários, referentes ao período em que o paciente necessitou de internamento em UTI. Foram estudados: tempo de permanência em unidade de terapia intensiva, tempo de ventilação mecânica, presença de BAVT, necessidade de implante de marca-passo, taquicardia, infecção, lesões neurológicas, insuficiência renal, síndrome inflamatória, síndrome de baixo débito cardíaco, hipotensão, acidose, parada cardiorrespiratória e presença de lesões residuais.

4.3.5 Variáveis pós-operatórias tardias

Os dados da avaliação pós-operatória tardia foram: tempo de acompanhamento, eletrocardiograma (intervalos: QRS e QT corrigido), e ecocardiograma transtorácico com Doppler colorido (tamanho do ventrículo direito, insuficiência da valva pulmonar).

4.3.5.1 Questionário para avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde AUQUEI

AUQUEI é um questionário genérico usado em crianças entre quatro e doze anos. Quando as crianças tinham dificuldade em ler e interpretar as questões, foi solicitada ajuda ao responsável. Foi enfatizado a essa pessoa que não influenciasse na resposta.

Na primeira parte a criança realiza uma autoavaliação com a interpretação de quatro faces, que demonstram diferentes estados emocionais e responde qual o sentimento pode ser expressado ante o desenho exposto (ver Figura 1).

A segunda parte é composta por 26 questões que apresentam quatro opções de resposta por pergunta (anexo D). Apenas uma delas deve ser assinalada de forma espontânea e sem tempo determinado. Para cada questão existe um escore: 0 (muito infeliz), 1 (infeliz), 2 (feliz) e 3 (muito feliz).

O somatório máximo é um escore único de 78 pontos. Durante a validação, foi definida qualidade de vida prejudicada se o escore fosse menor que 48 pontos. ("ponto de corte").¹³⁵

4.4 ANÁLISE ESTATÍSTICA

Os resultados obtidos no estudo foram expressos por médias, medianas, valores mínimos, valores máximos e desvios padrões (variáveis quantitativas) ou por frequências e percentuais (variáveis qualitativas).

Para avaliar a associação entre as variáveis qualitativas dicotômicas com o resultado do teste AUQUEI (bom ou ruim), foi usado o teste exato de Fisher.

Para estimar o percentual de crianças com AUQUEI bom, foi construído um intervalo de 95% de confiança. Valores de $p < 0,05$ indicaram significância estatística.

Os dados foram organizados em planilha Excel e analisados com o programa computacional Statistica v.8.0.

5 RESULTADOS

5.1 CARACTERÍSTICAS GERAIS DA AMOSTRA

As características demográficas do grupo estão na Tabela 1. Dezesesseis pacientes (40%) foram submetidos à cirurgia corretiva no primeiro ano de vida. Metade da amostra era do sexo feminino.

Onze pacientes (27.5%) encontravam-se abaixo de terceiro percentil para peso no momento da cirurgia corretiva e atualmente, cinco (12.5%) ainda persistem com sinais de desnutrição importante.

A média de idade da análise foi de $102,3 \pm 29,6$ meses, com tempo de seguimento médio de $79,8 \pm 27,9$ meses (Tabela 1). Somente dois pacientes foram operados abaixo de três meses de idade, tendo evoluído com SIRS, crise convulsiva, coreia, choque séptico, insuficiência renal, taquicardia juncional, baixo débito.

A distribuição do número de crianças pela idade da análise está demonstrada no gráfico 1.

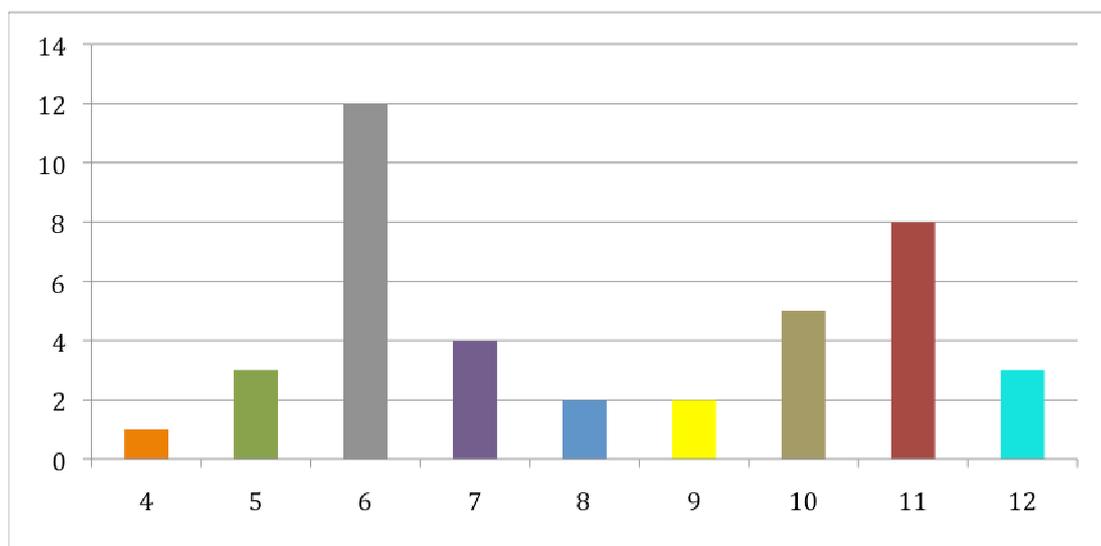


Gráfico 1 - Distribuição da idade em anos durante o período da avaliação

Tabela 1 - Medidas descritivas da idade e do peso no período da cirurgia e no momento da avaliação para pesquisa (n=40)

Medidas	Média	Mediana	Mínimo	Máximo	DP
Idade cirurgia (m)	21,8	14,4	1,9	72,0	19,0
Idade atual (m)	102,3	93,6	57,6	144,0	29,6
Peso cirurgia (kg)	9,7	8,7	3,3	18,0	3,8
Peso atual (kg)	26,4	23,7	15,0	57,0	9,1
T. seguimento (m)	79,8	72,0	13,2	139,2	27,9

Nota: m: mês; kg: quilograma; DP: desvio padrão; T seguimento: tempo de seguimento.

Vinte e dois pacientes (55,0%) apresentaram crise de hipóxia, e em nove (22,5%) desses casos não foi possível o controle clínico e houve necessidade de cirurgia paliativa de emergência. Outros oito pacientes realizaram a cirurgia paliativa de anastomose sistêmico-pulmonar anterior à cirurgia corretiva.

Os resultados das variáveis per-operatórias analisadas estão demonstrados na Tabela 2. Quatro pacientes (10%) tiveram tempo de circulação prolongada (maior que 120m), em oito (22,5%) o tempo de oclusão da aorta excedeu 80 minutos (22,5%) e a hipotermia profunda, temperatura retal abaixo de 20°C, foi utilizada em seis (15%). A parada circulatória foi realizada em nove casos (22,5%).

Tabela 2- Distribuição das variáveis operatórias (n=40)

Variáveis	Média	Mediana	Mínimo	Máximo	DP
CEC (min)	96,0	91,5	52,0	208,0	28,4
OAO (min)	66,0	64,5	32,0	111,0	16,2
Temp. Retal (°C)	24,7	24,0	17,0	37,0	4,6

Nota: CEC: circulação extracorpórea; OAO: oclusão aórtica; Temp.Retral: temperatura retal; DP: desvio-padrão.

O tempo mediano de internamento na terapia intensiva foi de cinco dias, mínimo de dois e máximo de 87 dias. O tempo mediano de ventilação mecânica foi de 29,5 horas, com um paciente admitido na UTI com respiração espontânea, e o tempo máximo foi de 635 horas.

As complicações desenvolvidas durante o período de internamento na terapia intensiva estão demonstradas no Gráfico 2. Complicações neurológicas, infecciosas, taquicardia juncional ectópica, bloqueio atrioventricular total, síndrome do baixo débito, insuficiência renal aguda com necessidade de diálise peritoneal, SIRS e parada cardiorrespiratória influenciaram no aumento do tempo de permanência na UTI e no tempo de ventilação mecânica.

As infecções foram as complicações mais prevalentes, e as principais foram: pneumonia (2,4%), septicemia (2,0%), deiscência de sutura (1,2%) e peritonite (0,4%).

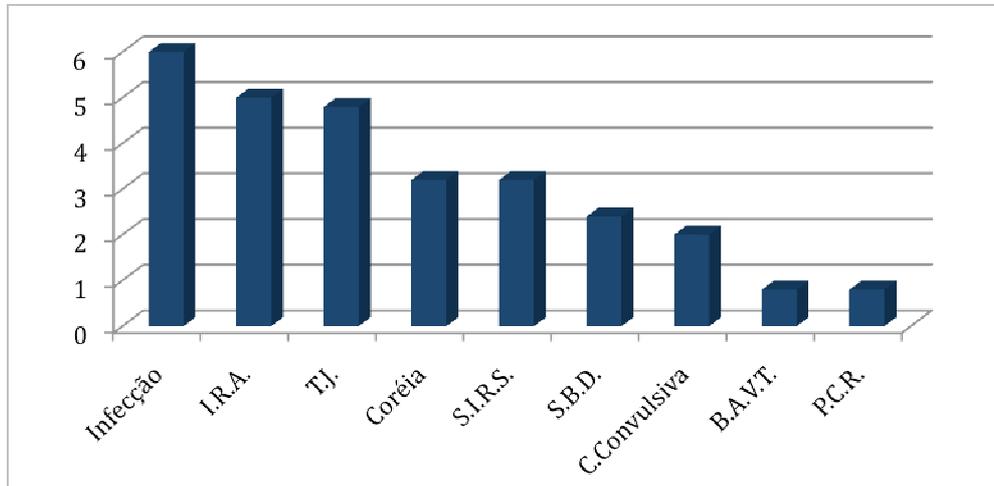


Gráfico 2 - Distribuição, em percentagem, das principais intercorrências clínicas durante o período de internamento na UTI

Nota: IRA - insuficiência respiratória aguda; TJ - taquicardia juncional; SIRS - Síndrome resposta inflamatória sistêmica aguda; SBD - síndrome de baixo débito; C.Convulsiva; BAVT - bloqueio atrioventricular total; PCR - parada cardiorrespiratória.

As variáveis pós-operatórias analisadas estão distribuídas na Tabela 3. Cinco pacientes estão em uso de marca-passo e apenas um paciente expressou qualidade de vida ruim. Todos os pacientes do estudo apresentavam-se assintomáticos durante a avaliação realizada para este estudo.

A área cardíaca, medida pelo índice cardiorrespiratório, mostrou-se dentro da normalidade em todos os pacientes, com média de $0,42 \pm 0,06$.

Em 17 pacientes (48,5%) o QRS mostrava-se maior ou igual a 0,18 seg, com média de $0,20 \pm 0,01$ seg. O QTc encontrava-se acima de 0,425 em 10 pacientes (28,6%). Durante a anamnese do estudo nenhum paciente referiu sintomas de taquicardia ou admitiu ter limitações físicas. Entre os pacientes que apresentaram alterações eletrocardiográficas apenas um referiu qualidade de vida ruim.

O diâmetro do ventrículo direito estava aumentado, pela medida ecocardiográfica modo M, em 35 pacientes (87,5%). O gradiente médio entre o ventrículo direito e artéria pulmonar foi de $20,4 \pm 11,9$ mmHg, e somente cinco pacientes com gradiente superior a 30mmHg. No momento do atendimento seis pacientes (15%) reportaram inadequado desenvolvimento e ganho de peso, 19 pacientes (47,5%), queixa de cansaço, 24 pacientes (47,5%), cansaço e 26 pacientes (65%) dispnéia.

Tabela 3 - Medidas descritivas das variáveis eletrocardiográficas e ecocardiográficas analisadas no momento da avaliação para o estudo

Variáveis	n	Média	Mediana	Mínimo	Máximo	DP
QRS (s)	35	0,17	0,16	0,12	0,20	0,03
QTc	35	0,41	0,41	0,40	0,44	0,01
Diâmetro VD (mm)	40	21,00	21,00	10,00	35,00	5,00
Gradiente VD.AP (mmHg)	40	20,40	18,50	4,00	65,00	11,90

Nota: Diâmetro VD - diâmetro do ventrículo direito; Gradiente VD.AP - gradiente entre ventrículo direito e artéria pulmonar no ecocardiograma.

5.2 ANÁLISE DA QUALIDADE DE VIDA

Na primeira parte do questionário sobre qualidade de vida AUQUEI a criança tem a possibilidade de expressar-se espontaneamente frente aos sentimentos propostos pelas faces (Figura 1), e os resultados se encontram nos Gráficos 3, 4, 5 e 6.

Entre os pacientes estudados, 18 (45%) responderam sentirem-se **muito infelizes** (gráfico 3) quando estavam sozinhos e os demais: quando brigavam com alguém, 8 (20%); quando privados de brincar, 8 (20%); adoecer, 3 (7%); por medo do coração, 1 (0,4%), internar 1 (0,4%) e comer 1 (0,4%). Ao serem perguntados em que situações estavam **infelizes** (gráfico 4), responderam: quando sozinhos, 12 (28%); quando brigavam com alguém, 9 (23%), e quando privados de brincar 7 (17%). As outras com 1 caso, foram: nota baixa na escola, trabalhar, não passear, cansar, tomar remédio.

Por outro lado, pacientes referiram estar **felizes** (gráfico 5) quando: podem brincar, 14 (35%); quando estão junto com sua família, 13 (33%), e quando podem estudar, 6 (15%). Mostraram-se **muito felizes** (gráfico 6): na presença da família, 16 (40%); brincar, 10 (25%); ao comemorar seu aniversário, 3 (7%). As outras respostas com um caso, foram: passear, amigos e quando não é contrariado.

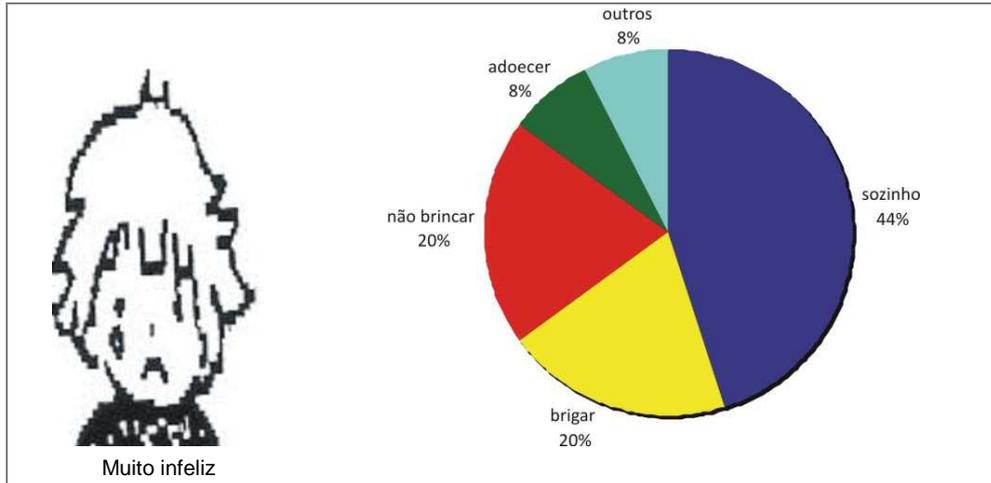


Gráfico 3 - Resposta à face "muito infeliz"

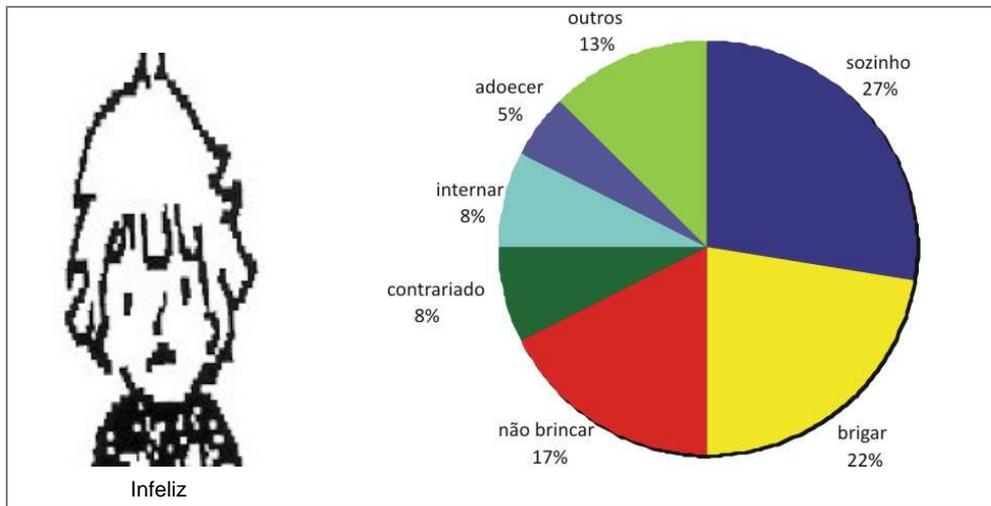


Gráfico 4 - Resposta à face "infeliz"

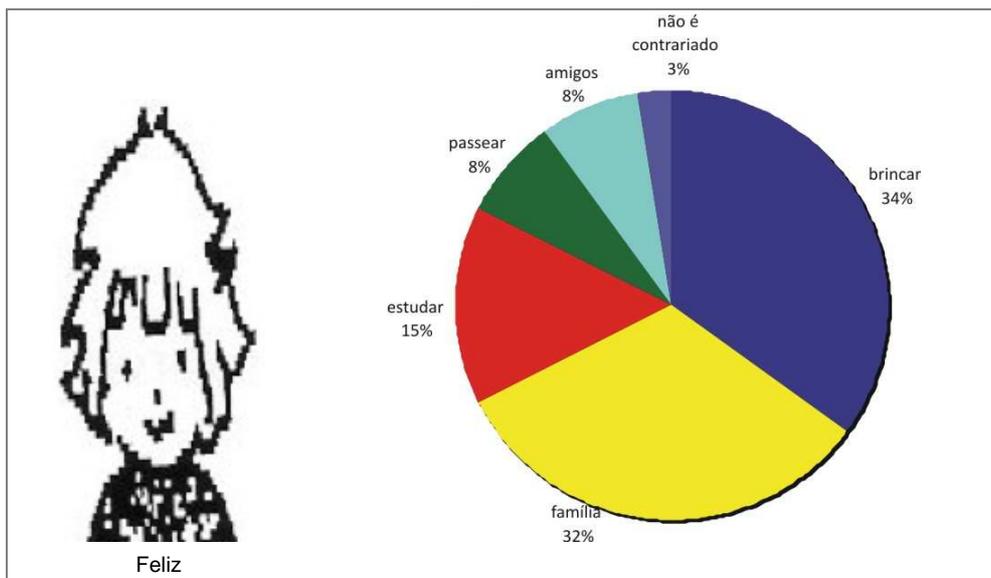


Gráfico 5- Resposta à face "feliz"

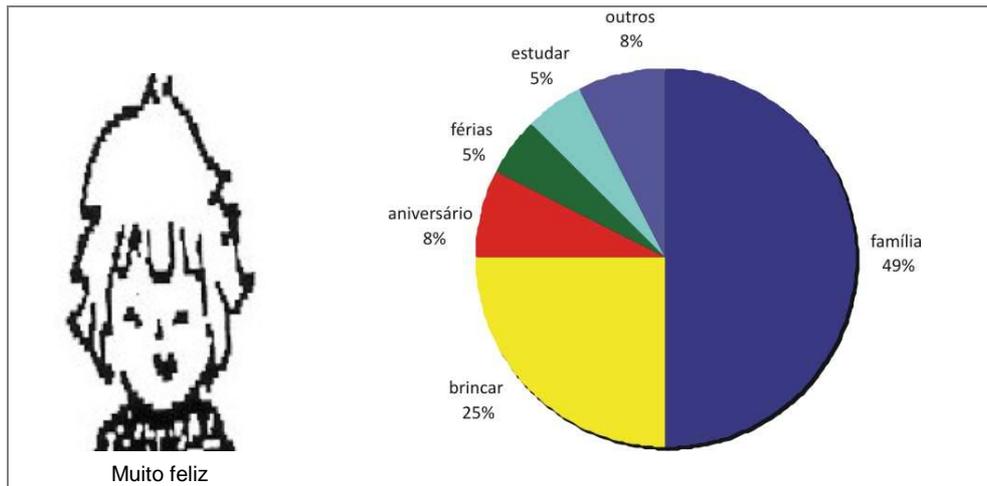


Gráfico 6 - Resposta à face "muito feliz"

A média geral do AUQUEI foi de $51,5 \pm 5,8$. Trinta e quatro pacientes, 85% (95% IC, 73,9% a 96,1%), apresentaram um escore AUQUEI maior ou igual a 48, escore considerado bom. A média nestes pacientes foi de $53,0 \pm 4,6$. Em seis crianças o AUQUEI foi considerado ruim, 15% (95% IC, 3,9% a 26,1%), com média de $42,8 \pm 4,3$.

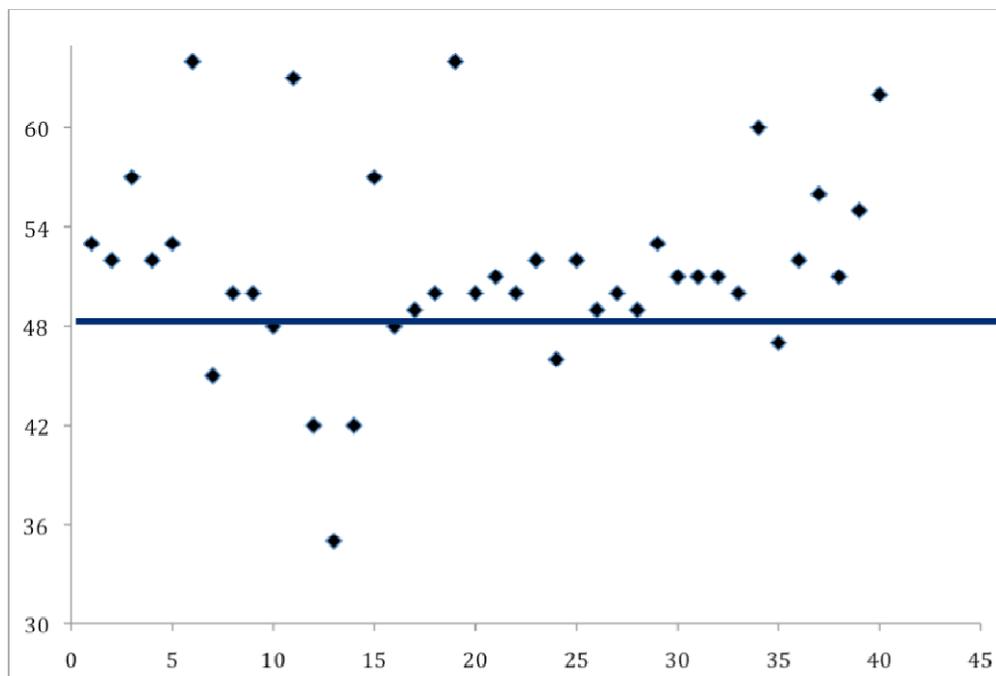


Gráfico 7- Distribuição dos casos segundo o valor da segunda parte do questionário AUQUEI

Na segunda parte do questionário AUQUEI, foi possível analisar as respostas para cada domínio proposto. Embora os dois grupos tenham se comportado de maneira

semelhante em todos os domínios, no grupo com qualidade de vida ruim a média e a percentagem de pontos atingida, considerando a pontuação máxima, foram menores do que no grupo de qualidade de vida boa. O Gráfico 8 mostra a reação de todas as crianças estudadas frente aos diferentes domínios.

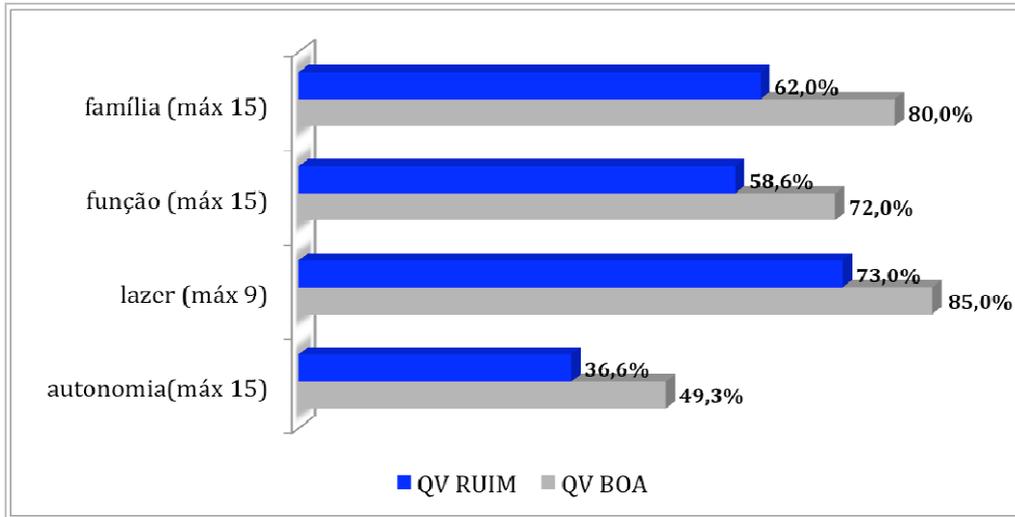


Gráfico 8 - Comparação dos domínios estudados entre os dois grupos
Nota: QV RUIM: qualidade de vida ruim, QV BOA: qualidade de vida boa, máx: pontuação máxima possível em cada domínio.

5.3 CORRELAÇÃO ENTRE OS FATORES CLÍNICOS E QUALIDADE DE VIDA

Para a análise da associação de fatores com a qualidade de vida foram considerados dois grupos de pacientes: AUQUEI até 48 (n=6) e AUQUEI acima de 48 (n=34).

Para cada uma das variáveis do estudo (fatores), testou-se a hipótese nula de que a probabilidade de ter AUQUEI ruim (até 48) é igual para as duas classificações da variável, versus a hipótese alternativa de probabilidades diferentes. Na tabela 4 são apresentados os resultados obtidos. Observa-se que nenhuma variável estudada mostrou correlação com a qualidade de vida.

Tabela 4- Avaliação dos fatores associados à qualidade de vida

Variável	Classificação	n	AUQUEI bom (n=34)	AUQUEI ruim (n=6)	Valor de p ⁽¹⁾
cr.hipóxia	0	18	16 (88,9)	2 (11,1)	0,673
	1	22	18 (81,8)	4 (18,2)	
BT	0	31	26 (83,9)	5 (16,1)	1
	1	9	8 (88,9)	1 (11,1)	
idade cir	0	16	15 (93,8)	1 (6,3)	0,373
	1	24	19 (79,2)	5 (20,8)	
CEC	0	37	31 (83,8)	6 (16,2)	1
	1	3	3 (100)	0 (0)	
Oao	0	32	26 (81,3)	6 (18,8)	0,318
	1	8	8 (100)	0 (0)	
hipotermia	0	34	28 (82,4)	6 (17,7)	0,565
	1	6	6 (100)	0 (0)	
PCT	0	31	26 (83,9)	5 (16,1)	1
	1	9	8 (88,9)	1 (11,1)	
UTI	0	22	18 (81,8)	4 (18,2)	0,673
	1	18	16 (88,9)	2 (11,1)	
VM	0	18	14 (77,8)	4 (22,2)	0,381
	1	22	20 (90,9)	2 (9,1)	
seguimento	0	23	21 (91,3)	2 (8,7)	0,373
	1	17	13 (76,5)	4 (23,5)	
VD 1 aum	0	5	4 (80)	1 (20,0)	1
	1	35	30 (85,7)	5 (14,3)	
grad s.	0	34	28 (82,4)	6 (17,7)	0,565
	1	6	6 (100)	0 (0)	
QRS	0	19	16 (84,2)	3 (15,8)	1
	1	17	14 (82,4)	3 (17,7)	
QTc	0	21	18 (85,7)	3 (14,3)	0,677
	1	15	12 (80)	3 (20,0)	
idade cir	0	18	16 (88,9)	2 (11,1)	0,673
	1	22	18 (81,8)	4 (18,2)	

Teste exato de Fisher, p<0,05.

Nota: cr.hipóxia: crise de hipóxia, BT: shunt de Blalock-Taussig, idade cir.: idade na cirurgia, CEC: circulação extracorpórea, Oao: oclusão aórtica, Hipotermia: hipotermia retal, PCT: parada cardio-respiratória, UTI: unidade de terapia intensiva, VM: ventilação mecânica, seguimento: tempo de seguimento, VD: ventrículo direito, aum: aumentado, grad s.: gradiente sistólico, QRS: intervalo QRS no eletrocardiograma, QTc: intervalo QTc no eletrocardiograma, idade cir.: idade na cirurgia

6 DISCUSSÃO

Eu não estou em isolamento porque eu tenho doença no coração... Eu me sinto excluída porque fiz cirurgia e nem tudo aconteceu como esperei. Agora eu acho é a minha condição que ameaça a minha saúde. (L.12 anos, 2009)

Este estudo mostrou que existe uma desconexão entre a condição clínica em que o paciente se apresenta e a qualidade de vida que ele expressa. Esse paradoxo acontece porque, na primeira situação, trata-se de uma medida objetiva e, na segunda, de uma mensuração subjetiva, individual e dependente das fases do seu desenvolvimento.

Dessa maneira, qualidade de vida e condição clínica do paciente são medidas diferentes e não podem ser confundidas na prática diária. Cabe ao profissional de saúde, diferenciar ambas as situações para melhor compreender o paciente em si e não somente os aspectos técnicos da sua doença, para, assim, tornar-se capaz de estabelecer uma abordagem mais adequada e integral do mesmo.

A tetralogia de Fallot é hoje a cardiopatia cianótica mais prevalente, é extensivamente estudada em inúmeros espectros, inclusive quanto ao seu resultado cirúrgico e seguimento clínico, bem como as complicações que acompanham o crescimento e desenvolvimento desses pacientes.^{5,3}

A busca do aprimoramento do tratamento da tetralogia de Fallot tem sido constante. Segundo Sommer et al.³, foi observado aumento no número de adolescentes e adultos com cardiopatia congênita em relação às crianças. Conseqüentemente, existe uma preocupação em identificar e prover terapia precoce aos problemas que acompanham a sobrevivência desses pacientes, assim como, minimizar a morbidade.²⁹

Quando o paciente não pode esperar pela correção total, o *shunt* Blalock-Taussig é o procedimento paliativo mais recomendado pela literatura.¹⁵⁶ Contudo, ainda existem controvérsias quanto à melhor abordagem cirúrgica em alguns casos.

A cirurgia paliativa é uma opção em crianças com anatomia desfavorável e idade menor que seis meses ou quando admitidas em crise de hipóxia não responsiva às inúmeras medidas conservadoras.¹⁵⁷ Neste estudo 22 pacientes (55,0%) apresentaram crise de hipóxia, e em nove (22,5%) desses casos não foi possível o controle clínico e os pacientes necessitaram de cirurgia paliativa de emergência.

A correção precoce (antes de um ano de idade) vem sendo recomendada por apresentar menor morbidade e não se mostra relacionada a um maior número de reintervenções futuras.^{2,40} Preocupa sobremaneira os casos de hipoplasia acentuada das artérias pulmonares e da origem anômala da artéria descendente anterior da coronária direita.¹⁵⁸

Quando existe condição anatômica, clínica e hemodinâmica favorável no pré-operatório, a cirurgia pode proporcionar uma modificação da história natural da doença, uma vez que reduz a hipertrofia ventricular direta e alivia a cianose e sua cascata de efeitos deletérios.⁵²

Neste estudo, 16 pacientes (40%) foram submetidos à cirurgia corretiva no primeiro ano de vida. Somente oito (20%) foram corrigidos com idade acima de quatro anos, pois, apresentaram, na maioria dos casos, dificuldade de encaminhamento da cidade de origem para esse serviço. Vohra et al.⁵⁰ demonstram preocupação quanto à indicação cirúrgica antes dos seis meses de idade, uma vez que se observa um aumento da morbidade, especialmente nos menores de três meses.

Durante a coleta desta amostra foi observado que em nosso serviço 14 (35%) pacientes foram corrigidos com idade abaixo de seis meses e apresentaram evolução diversificada por diferentes motivos, tais como maior tempo de internamento em unidade de terapia intensiva; de ventilação mecânica; e uso de inotrópicos. Apenas dois pacientes (5%) com idade abaixo de três de meses evoluíram com várias dificuldades durante o pós-operatório.

É notório que as crianças com cardiopatia congênita geralmente são desnutridas e apresentam algum grau de comprometimento funcional e estrutural dos órgãos.¹⁵⁹ Quanto à tetralogia de Fallot, a cirurgia corretiva e a estabilidade hemodinâmica costumam acelerar sobremaneira o aumento de peso e altura com meta de normalizar ao longo do tempo esses parâmetros e atingir o potencial genético.^{3,28}

Alguns aspectos do per-operatório podem se tornar fatores determinantes na evolução imediata e tardia dessas crianças: tempo de circulação extracorpórea, tempo de oclusão aórtica, realização de parada cardio-circulatória durante o ato cirúrgico e uso de hipotermia profunda. O tempo de circulação extracorpórea acima de 120 minutos aumenta o risco de óbito em 4,5 vezes e predispõe à síndrome da resposta inflamatória sistêmica (SIRS) no pós-operatório.^{150,161} No nosso estudo, quatro pacientes (10%) foram submetidos a um tempo de circulação prolongado, e apenas um deles evoluiu com quadro de SIRS. Em oito (20%) o tempo de oclusão aórtica excedeu 80 minutos e em

nove casos (22,5%) a parada circulatória foi realizada. A hipotermia profunda, temperatura retal abaixo de 20°C, é utilizada em alguns casos. Sabe-se que ela pode acarretar algumas alterações cerebrais e altera a viscosidade do sangue.^{108,162} Durante a revisão dos prontuários constatou-se que ela foi utilizada em seis casos (15%).

No pós-operatório imediato podem ocorrer algumas complicações. É fundamental identificá-las precocemente e abordá-las de forma efetiva a fim de reduzir o tempo de ventilação mecânica e de internamento na unidade de terapia intensiva, para que se alcance um melhor resultado nessa fase delicada do tratamento. As crianças que participaram deste estudo apresentaram cinco dias (tempo médio) de internamento na terapia intensiva, e quanto à ventilação mecânica, a necessidade foi de 29,5 horas (tempo médio).

Em um estudo realizado em Curitiba (ou no Hospital Pequeno Príncipe) em 2006, observou-se que arritmias e infecção foram as complicações de maior frequência no pós-operatório¹⁶³. Resultados que também foram observados nesta amostra.

Andreasen et al.¹⁶⁴ reforçam a importância da abordagem criteriosa da taquicardia juncional ectópica no pós-operatório de tetralogia de Fallot. Em nosso estudo, 12 (30%) pacientes apresentaram esse quadro. Quando essa taquicardia torna-se de difícil controle pode ocorrer dano ao miocárdio, com prejuízo da função ventricular.

Os critérios para definição de presença de infecção são subjetivos. No momento, enfrentamos uma escassez de trabalhos que avaliem esta forma de complicação. Sugere infecção, na presença de qualquer sinal clínico suspeito, faz-se a coleta de controles laboratoriais e culturas para início de tratamento adequado. A confirmação é feita por meio da identificação do germe em culturas.¹⁶³ Em nossa amostra as infecções foram as complicações mais prevalentes, as principais foram: pneumonia (2,4%), septicemia (2,0%), deiscência de sutura (1,2%) e peritonite (0,4%). Dois pacientes sofreram parada cardio-respiratória por sepsis.

O seguimento do pós-operatório tardio da tetralogia de Fallot apresenta fundamentalmente dois grandes desafios: abordagem da regurgitação pulmonar e controle das arritmias. A identificação dos fatores preditivos de disfunção ventricular prematura e instabilidade elétrica é um dos objetivos primários de seguimento clínico.

A regurgitação pulmonar pode ser tolerada se leve ou moderada. Em caso de piora essa evolução dessa lesão deve ser abordada visando prevenir a deterioração do ventrículo direito.⁶⁷ Essa complicação é também responsável por uma maior intolerância aos exercícios, pela presença de taquicardia ventricular e ocorrência de morte súbita.⁶⁹

Apesar de todas as publicações relacionadas à regurgitação pulmonar, provenientes de diversos centros com vasta experiência no assunto, ainda restam algumas dúvidas quanto à abordagem dessa complicação: Qual a conduta quando o tamanho do ventrículo direito é *borderline*? Qual o papel do teste de esforço na indicação cirúrgica? Há também questionamentos em relação aos casos em que a situação clínica evolui de maneira muito desfavorável e um procedimento invasivo pode apresentar alto risco e pouco alívio.⁴⁰

O aumento do intervalo QRS (acima de 180ms) consequente à disfunção ventricular pode predizer maior risco de taquicardia maligna e morte súbita.^{86,77} Na presença de regurgitação pulmonar grave, o aumento do intervalo QT corrigido deve-se tanto ao maior volume ventricular direito quanto à piora da fração de ejeção desse.^{165,90}

A tetralogia de Fallot como doença crônica não necessariamente implica qualidade de vida ruim mesmo quando existem limitações físicas.^{154,35} A preservação da qualidade de vida deve ser sempre o objetivo principal norteando todo o tratamento.¹⁰⁸ Durante o estudo observou-se que aderência e os resultados são melhores se é permitido ao paciente e aos seus responsáveis compartilhar as decisões.^{117,110,33}

Pouco é conhecido acerca da qualidade de vida relacionada à saúde em pacientes pós-cirurgia de correção de tetralogia de Fallot. A evidência disponível é proveniente de estudos escassos com metodologia variável sugerindo estar preservada durante o seguimento.¹⁵¹

Entre os pacientes analisados 34 (85%) apresentaram boa qualidade de vida independente de sua condição clínica ou da sua evolução (questionário AUQUEI). A qualidade de vida varia conforme o desenvolvimento da criança, assim como a sua experiência em relação à cardiopatia, ao tratamento, ao uso de medicação, exames invasivos e não invasivos.¹⁰¹

Existem diversas ferramentas para avaliar a qualidade de vida. Entretanto, são medidas baseadas em taxas de mortalidade e morbidade de uma determinada população, ausência frequente na escola e utilização de serviços de saúde. Falham ao não avaliarem condições subjetivas de saúde. Um modelo mais positivo seria o de uma escala de sensação, ou de bem-estar, que passasse dos indivíduos plenos de energia, para os que se

sentem bem, até os que se sentem mal e os definitivamente doentes (Merrel; Reed, 1949¹, apud Bowling¹⁶⁶).

Existem múltiplas influências sobre a evolução do paciente que requerem um modelo mais abrangente. Os fatores não biológicos que podem influenciar a recuperação e evolução do paciente incluem, por exemplo: o estado psicológico do paciente, a motivação e adesão a estratégias do tratamento, o nível sócioeconômico, a disponibilidade de recursos de saúde, a rede de suporte social, as crenças, as convicções religiosas e comportamentos individuais e culturais.¹⁶⁶

A qualidade de vida consiste na posse dos recursos necessários para a satisfação das necessidades e desejos individuais, participação em atividades que permitam o desenvolvimento pessoal, na autorealização e comparação satisfatória entre si mesmo e os outros (Shin et al., 1978² apud Kuczynski¹³⁷). Contribuindo para a proposição feita anterior, Ortiz¹⁶⁷ identificou características consideradas essenciais para qualquer avaliação de qualidade de vida: saúde, conforto, estado emocional e nível econômico adequado.

Cella¹⁶⁸ corrobora com os estudos anteriores e ainda traz importante contribuição pois define a qualidade de vida de maneira absolutamente didática com a participação de dois componentes básicos: subjetividade e multidimensionalidade.

A subjetividade é definida como a capacidade de o paciente avaliar suas próprias condições e expectativas, utilizando os processos cognitivos subjacentes para a percepção: conhecimento da sua doença, do seu tratamento, expectativas pessoais e avaliação dos riscos. A multidimensionalidade compreende quatro áreas: física, funcional, emocional e social.

Diante desse cenário é imprescindível considerar o impacto da influência cultural, principalmente ao comparar países desenvolvidos e em desenvolvimento.¹⁶⁹ A especificidade de cada um deve ser respeitada evitando o “transplante” de conceitos de um contexto cultural para outro.¹⁷⁰

Quando os pacientes são crianças e adolescentes submetidos ao convívio de longo prazo com uma condição mórbida como as cardiopatias, o “bem-estar” pode

¹ Merrell M, Reed LJ. *The Epidemiology of Health, Social Medicine, its Deviations and Objectives*. New York: The Commonwealth Fund; 1949.

² Shin DC, Johnson DM. Avowed happiness as an overall of the assessment of the quality of life. *Soc Indic Res*.1978; (5): 475-492.

significar o quanto seus desejos e esperanças se aproximam do que realmente está acontecendo, é muito sujeita a alterações, sendo influenciada por eventos cotidianos e problemas crônicos.¹⁷¹ Dessa maneira, a qualidade de vida relacionada à saúde ao longo do tempo pode-se mostrar diferente, pois, reflete o desenvolvimento motor, psicológico e sua demanda ao longo dos períodos de infância e adolescência.¹⁵¹

Neste estudo foi possível observar que a amostra manteve o mesmo comportamento e tendências quando comparada os com outros estudos pesquisados. Ao estudar qualidade de vida em doenças crônicas, geralmente faz-se a hipótese: qualidade de vida ruim associado a fatores clínicos ruins. Durante esse estudo, ao revisarmos vários trabalhos que abordavam esse assunto, encontramos com conclusão: qualidade de vida boa e fatores clínicos ruins ou vice-versa (qualidade de vida ruim e fatores clínicos bons ou não).

O questionário AUQUEI é um instrumento que busca avaliar a sensação subjetiva de bem-estar do indivíduo em questão, partindo da premissa de que o indivíduo em desenvolvimento é, e sempre foi capaz, de se expressar quanto à sua subjetividade. Nós, como adultos, é que teríamos perdido a capacidade de entender sua “linguagem” peculiar. Essa escala leva em conta o nível de desenvolvimento (que influencia as áreas de investimento pessoal de cada indivíduo, o poder de informação, a capacidade de se pronunciar a respeito de seu estado de satisfação, o nível cognitivo e a capacidade de manter sua atenção sobre um determinado tema), a dependência física, psíquica e jurídica, e as particularidades da aplicação de um questionário a uma criança.¹⁷²

A teoria do desenvolvimento da criança e do adolescente é estudada particularmente por dois autores: Piaget e Erick Erickson. O primeiro, Piaget, defende em sua teoria que o processo do desenvolvimento é dividido em quatro períodos. Esses são caracterizados por aquilo que a criança e o adolescente “consegue fazer melhor”. O segundo, Erick Erickson, na sua teoria sobre desenvolvimento: “as oito idades do homem”, afirma que cada “idade” contribui para a formação da autonomia e da personalidade.¹⁷³

Na primeira fase após compilação dos dados, observa-se que as respostas mais prevalentes foram muito parecidas independente da idade. Quando o paciente foi questionado sobre as situações: muito infeliz e infeliz, as respostas mais prevalentes foram ficar sozinho e brigar com alguém. Paralelamente, na segunda fase do questionário, as crianças com pontuação abaixo de 48 (qualidade de vida ruim) apontaram necessidade

da presença da família, de um lar aconchegante, sereno sem brigas onde pudessem desenvolver as atividades lúdicas adequadas para sua idade, aprender a desenvolver sua independência, como pensar e exprimir a opinião sobre os outros e da falta de atenção para aprender os deveres próprios de sua idade como, por exemplo, horário de acordar e de dormir. Foi interessante observar que as crianças que referiram qualidade de vida prejudicada, responderam em todos os domínios com menor pontuação (maior insatisfação) comparativamente ao outro grupo.

Quando foi questionado nas situações: muito feliz e feliz, as respostas mais prevalentes foram: brincar e estar com família. A última, estar com família, que é uma característica oposta a dada nas duas primeiras perguntas (muito infeliz e infeliz): ficar sozinho.

Aprender a ter uma boa relação com outros, inclusive com membros de sua família e consigo mesmos, na teoria de Piaget é desenvolvida após os 12 anos, entretanto a aprendizagem da família inicia-se cedo entre os 2 e 7 anos. Ainda esse autor mostra a importância das privações do não brincar, que são refletidas entre 7 e 11 anos. Por sua vez, Erick Erickson mostra a importância de “aprender a viver” o lazer em idade semelhante, entre os 6 a 11 anos. Outras características apontadas por esse último autor como desenvolver o respeito a seus pais e entender “limites” colocados para seu melhor desenvolvimento ocorrem entre 4 e 5 anos.^{173,174}

As respostas dadas pelas crianças ilustra com clareza o quanto esses pacientes precisam de sua família em todas as idades da amostra (quatro a doze anos) e acabam por ter muita dificuldade em desenvolver a autonomia, a iniciativa para enfrentar as diversas situações que a vida impõem e conseqüentemente sua independência. Outro fato observado constantemente nas famílias que vivem a situação educar um filho cardiopata é a “superproteção” permitindo que a criança desconheça dificuldades, limites (como horários para realizar suas atividades, respeitar as refeições), aceitar e cumprir seus compromissos na condição de doente como: ir às consultas médicas, tomar remédios e compreender, o quanto é adequado para sua idade, exames e tratamentos. Em várias entrevistas deixam claro que não gostam de ser contrariados e dessa maneira não assimilam a iminência de fixar limites. Piaget exprime que esse aprendizado ocorre em duas fases que compreende o período 2 aos 11 anos de idade. Erick Erickson estabelece que essas mesmas dificuldades devem ser plenamente assimiladas entre quarto e cinco anos de idade.¹⁷⁵

É essencial compreender que o desenvolvimento da criança até a adolescência é um processo precoce, delicado e contínuo e por isso motivo de estudo diligente. Ao alcançar os 12 anos, ela observa os valores morais de seus pais e estabelece os seus próprios. Ela alcança o padrão intelectual que persistirá durante a idade adulta (domínio autonomia). Para Piaget, a atividade intelectual não pode ser separada do funcionamento "total" do organismo.^{176,174}

A avaliação integral da criança portadora de tetralogia de Fallot, durante o acompanhamento clínico após o tratamento cirúrgico, compreende vigiar as complicações hemodinâmicas, assim como, garantir qualidade de vida adequada para seu desenvolvimento completo.

7 CONCLUSÃO

1. A qualidade de vida nos pacientes com tetralogia de Fallot corrigidos cirurgicamente na amostra estudada (crianças entre 4 a 12 anos) mostrou-se boa segundo o questionário para avaliação de qualidade de vida *Autoquestionnaire Enfant Imagé* (AUQUEI).

2. Pode-se considerar que o pós-operatório tardio da tetralogia de Fallot como cardiopatia congênita cianótica de aspecto crônico e progressivo pode não comprometer a qualidade dos pacientes, mesmo quando existem aspectos desfavoráveis no seu seguimento e fatores de risco para morte súbita.

REFERÊNCIAS

1. Bailliard F, Anderson RH. Tetralogy of Fallot. *Orphanet J Rare Dis*. 2009; 13(4): 1172-74.
2. Moraes Neto FR, Santos CC, Moraes CR. Intracardiac correction of tetralogy of fallot in the first year of life: short-term and mid-term results. *Rev Bras Cir Cardiovasc*. 2008; 23(2): 216-23.
3. Sommer RJ, Hijazi ZM, Rhodes JF. Pathophysiology of congenital heart disease in the adult: part III: Complex congenital heart disease. *Circulation*. 2008; 117(10): 1340-50.
4. Karamlou T, McCrindle BW, Williams WG. Surgery insight: late complications following repair of tetralogy of Fallot and related surgical strategies for management. *Nat Clin Pract Cardiovasc Med*. 2006; 3(11): 611-22.
5. Aboulhosn J, Child JS. Management after childhood repair of tetralogy of fallot. *Curr Treat Options Cardiovasc Med*. 2006; 8(6): 474-83.
6. Steeds RP, Oakley D. Predicting late sudden death from ventricular arrhythmia in adults following surgical repair of tetralogy of Fallot. *QJM*. 2004; 97(1): 7-13.
7. van Praagh R, Van Praagh S, Nebesar RA, Muster AJ, Sinha SN, Paul MH. Tetralogy of Fallot: underdevelopment of the pulmonary infundibulum and its sequelae. *Am J Cardiol*. 1970; 26(1): 25-33.
8. Chittithavorn V, Rergkhang C, Chetpaophan A, Vasinanukorn P, Sopontammarak S, Promphan W. Predicted outcome after repair of tetralogy of Fallot by postoperative pressure ratio between right and left ventricle. *J Med Assoc Thai*. 2006; 89(1): 43-50.
9. Seddio F, Migliazza L, Borghi A, Crupi G. Previous palliation in patients with tetralogy of Fallot does not influence the outcome of later repair. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)*. 2007; 8(2): 119-22.
10. Ternstedt BM, Wall K, Oddsson H, Riesenfeld T, Groth I, Schollin J. Quality of life 20 and 30 years after surgery in patients operated on for tetralogy of Fallot and for atrial septal defect. *Pediatr Cardiol*. 2001; 22(2): 128-32.
11. Amorim S, Cruz C, Macedo F, Bastos PT, Gonçalves FR. Tetralogy of Fallot: prognostic factors after surgical repair. *Rev Port Cardiol*. 2005; 24(6): 845-55.

12. Gelson E, Gatzoulis M, Steer PJ, Lupton M, Johnson M. Tetralogy of Fallot: maternal and neonatal outcomes. *BJOG*. 2008; 115(3): 398-402.
13. Daliento L, Mapelli D, Russo G, Scarso P, Limongi F, Iannizzi P, et al. Health related quality of life in adults with repaired tetralogy of Fallot: psychosocial and cognitive outcomes. *Heart*. 2005; 91(2): 213-8.
14. Gaynor JW. Severe pulmonary insufficiency should be conservatively treated. *Cardiol Young*. 2005; 15 Suppl 1: 68-71.
15. Zervan K, Male C, Benesch T, Salzer-Muhar U. Ventricular interaction in children after repair of tetralogy of Fallot: a longitudinal echocardiographic study. *Eur J Echocardiogr*. 2009; 10(5): 641-6.
16. Folino AF, Russo G, Bauce B, Mazzotti E, Daliento L. Autonomic profile and arrhythmic risk stratification after surgical repair of tetralogy of Fallot. *Am Heart J*. 2004; 148(6): 985-9.
17. Wall K, Oddsson H, Ternstedt BM, Jonzon A, Nylander E, Schollin J. Thirty-year electrocardiographic follow-up after repair of tetralogy of Fallot or atrial septal defect. *J Electrocardiol*. 2007; 40(2): 214-17.
18. Gatzoulis MA. Risk stratification for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot. In: *The adult with tetralogy of Fallot*. New York: Armonk; 2001. p.3-23. (The ISACCD Monograph series).
19. Hövels-Gürich HH, Bauer SB, Schnitker R, Willmes-von Hinckeldey K, Messmer BJ, Seghaye MC, et al. Long-term outcome of speech and language in children after corrective surgery for cyanotic or acyanotic cardiac defects in infancy. *Eur J Paediatr Neurol*. 2008; 12(5): 378-86.
20. Bodhey NK, Beerbaum P, Sarikouch S, Kropf S, Lange P, Berger F, et al. Functional analysis of the components of the right ventricle of tetralogy of Fallot. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2008; 1(2): 141-47.
21. Faidutti B, Christenson JT, Beghetti M, Friedli B, Kalangos A. How to diminish reoperation rates after initial repair of tetralogy of Fallot? *Ann Thorac Surg*. 2002; 73(1): 96-101.

22. Adamson L, Vohra HA, Haw MP. Does pulmonary valve replacement post repair tetralogy of Fallot improve right ventricular function? *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2009; 9(3): 520-7.
23. Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J, Redington AN. Mechanoelectrical interaction in tetralogy of Fallot. QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. *Circulation.* 1995; 92(2): 231-7.
24. Sarubbi B, Pacileo G, Ducceschi V, Russo MG, Iacono C, Pisacane C, et al. Arrhythmogenic substrate in young patients with repaired tetralogy of Fallot: role of an abnormal ventricular repolarization. *Int J Cardiol.* 1999; 72(1): 73-82.
25. Pelech AN, Neish SR. Sudden death in congenital heart disease. *Pediatr Clin North Am.* 2004; 51(5): 1257-71.
26. Harrild DM, Berul CI, Cecchin F, Geva T, Gauvreau K, Pigula F, et al. Pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot: impact on survival and ventricular tachycardia. *Circulation.* 2009; 119(3): 445-51.
27. Jatene MB, Miana LA, Pessoa AJ, Riso A, Azeka E, Tanamati C, et al. Pediatric heart transplantation in refractory cardiogenic shock: a critical analysis of feasibility, applicability and results. *Arq Bras Cardiol.* 2008; 90(5): 329-33.
28. Cheung MM, Davis AM, Wilkinson JL, Weintraub RG. Long term somatic growth after repair of tetralogy of Fallot: evidence for restoration of genetic growth potential. *Heart.* 2003; 89(11): 1340-43.
29. Schultz AH, Wernovsky G. Late outcomes in patients with surgically treated congenital heart disease. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2005: 145-56.
30. Kavey RE. Optimal management strategies for patients with complex congenital heart disease. *Circulation.* 2006; 113(22): 2569-71.
31. Walker WT, Temple IK, Gnanapragasam JP, Goddard JR, Brown EM. Quality of life after repair of tetralogy of Fallot. *Cardiol Young.* 2002; 12(6): 549-53.
32. Wyrwich KW, Spertus JA, Kroenke K, Tierney WM, Babu AN, Wolinsky FD, et al. Clinically important differences in health status for patients with heart disease: an expert consensus panel report. *Am Heart J.* 2004; 147(4): 615-22.

33. Rahmqvist M, Bara AC. Patient characteristics and quality dimensions related to patient satisfaction. *Int J Qual Health Care*. 2010; 22(2): 86-92.
34. Miyague NI, Cardoso SM, Meyer F, Ultramari FT, Araujo FH, Rozkowisk I, Toschi AP. Epidemiological study of congenital heart defects in children and adolescents. Analysis of 4,538 cases. *Arq Bras Cardiol*. 2003; 80(3): 269-78.
35. Ko Y, Coons SJ. An examination of self-reported chronic conditions and health status in the 2001 Medicare Health Outcomes Survey. *Curr Med Res Opin*. 2005; 21(11): 1801-8.
36. Jacobs ML, Jacobs JP. The early history of surgery for patients with tetralogy of Fallot. *Cardiol Young*. 2008; 18 Suppl 3: 8-11.
37. Jonas RA. Early primary repair of tetralogy of Fallot. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2009: 39-47.
38. Atik FA, Atik E, da Cunha CR, Caneo LF, Assad RS, Jatene MB, et al. Long-term results of correction of tetralogy of Fallot in adulthood. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2004; 25(2): 250-5.
39. Davlourous PA, Karatza AA, Gatzoulis MA, Shore DF. Timing and type of surgery for severe pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot. *Int J Cardiol*. 2004; 97 Suppl 1: 91-101.
40. Apitz C, Webb GD, Redington AN. Tetralogy of Falot. *Lancet*. 2009; 374(9699): 1462-71.
41. Lu X, Wu S, Gu X, Li L, Zhang G, Sun W, et al. Long-term results of surgical treatment of tetralogy of Fallot in adults. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2006; 54(5): 295-9.
42. Bashore TM. Adult congenital heart disease: right ventricular outflow tract lesions. *Circulation*. 2007; 115(14): 1933-47.
43. Décourt LV. Fallot e sua tetralogia: uma caracterização segura e fecunda. [acesso 2 jun 2010]. Disponível em: <<http://publicacoes.cardiol.br/caminhos/011/default.asp>>.
44. Zielinsky P. Malformações cardíacas fetais: diagnóstico e conduta [Fetal cardiac malformations: diagnosis and management]. *Arq Bras Cardiol*. 1997; 69(3): 209-18.

45. Dadlani GH, John JB, Cohen MS. Echocardiography in tetralogy of Fallot. *Cardiol Young*. 2008; 18 Suppl 3: 22-8.
46. Sachdev MS, Bhagyavathy A, Varghese R, Coelho R, Kumar RS. Right ventricular diastolic function after repair of tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol*. 2006; 27(2): 250-5.
47. Anderson RH, Jacobs ML. The anatomy of tetralogy of Fallot with pulmonary stenosis. *Cardiol Young*. 2008; 18 Suppl 3: 12-21.
48. Ooi A, Moorjani N, Baliulis G, Keeton BR, Salmon AP, Monro JL, Haw MP. Medium term outcome for infant repair in tetralogy of Fallot: Indicators for timing of surgery. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2006; 30(6): 917-22.
49. Korbmacher B, Heusch A, Sunderdiek U, Gams E, Rammos S, Langenbach MR, et al. Evidence for palliative enlargement of the right ventricular outflow tract in severe tetralogy of Fallot. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2005; 27(6): 945-8.
50. Vohra HA, Adamson L, Haw MP. Is early primary repair for correction of tetralogy of Fallot comparable to surgery after 6 months of age? *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2008; 7(4): 698-701.
51. Loup O, von Weissenfluh C, Gahl B, Schwerzmann M, Carrel T, Kadner A. Quality of life of grown-up congenital heart disease patients after congenital cardiac surgery. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2009; 36(1): 105-11.
52. Gerling C, Rukosujew A, Kehl HG, Tjan TD, Hoffmeier A, Vogt J, et al. Do the age of patients with tetralogy of fallot at the time of surgery and the applied surgical technique influence the reoperation rate? A single-center experience. *Herz*. 2009; 34(2): 155-60.
53. Iriart X, Montaudon M, Lafitte S, Chabaneix J, Réant P, Balbach T, et al. Right ventricle three-dimensional echography in corrected tetralogy of fallot: accuracy and variability. *Eur J Echocardiogr*. 2009; 10(6): 784-92.
54. Bacha EA, Cooper D, Thiagarajan R, Franklin RC, Krogmann O, Deal B, et al. Cardiac complications associated with the treatment of patients with congenital cardiac disease: consensus definitions from the Multi-Societal Database Committee for Pediatric and Congenital Heart Disease. *Cardiol Young*. 2008; 18 Suppl 2: 196-201.

55. Cheung MMH, Cheung MM, Konstantinov IE, Redington AN. Late complications of repair of tetralogy of Fallot and indications for pulmonary valve replacement. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 2005; 17(2): 155-159.
56. Therrien J, Marx GR, Gatzoulis MA. Late problems in tetralogy of Fallot-recognition, management, and prevention. *Cardiol Clin*. 2002; 20(3): 395-404.
57. Oosterhof T, Mulder BJ, Vliegen HW, de Roos A. Corrected tetralogy of Fallot: delayed enhancement in right ventricular outflow tract. *Radiology*. 2005; 237(3): 868-71.
58. Ho KW, Tan RS, Wong KY, Tan TH, Shankar S, Tan JL. Late complications following tetralogy of Fallot repair: the need for long-term follow-up. *Ann Acad Med Singapore*. 2007; 36(11): 947-53.
59. van den Berg J, Wielopolski PA, Meijboom FJ, Witsenburg M, Bogers AJ, Pattynama PM, et al. Diastolic function in repaired tetralogy of Fallot at rest and during stress: assessment with MR imaging. *Radiology*. 2007; 243(1): 212-9.
60. Munkhammar P, Cullen S, Jögi P, de Leval M, Elliott M, Norgård G. Early age at repair prevents restrictive right ventricular (RV) physiology after surgery for tetralogy of Fallot (TOF): diastolic RV function after TOF repair in infancy. *J Am Coll Cardiol*. 1998; 32(4): 1083-7.
61. Redington AN, Oldershaw PJ, Shinebourne EA, Rigby ML. A new technique for the assessment of pulmonary regurgitation and its application to the assessment of right ventricular function before and after repair of tetralogy of Fallot. *Br Heart J*. 1988; 60(1): 57-65.
62. Norgård G, Gatzoulis MA, Josen M, Cullen S, Redington AN. Does restrictive right ventricular physiology in the early postoperative period predict subsequent right ventricular restriction after repair of tetralogy of Fallot? *Heart*. 1998; 79(5): 481-4.
63. Cardoso SM, Miyague NI. Right ventricular diastolic dysfunction in the postoperative period of tetralogy of Fallot. *Arq Bras Cardiol*. 2003; 80(2): 198-201, 194-7.
64. Mahle WT, Parks WJ, Fyfe DA, Sallee D. Tricuspid regurgitation in patients with repaired Tetralogy of Fallot and its relation to right ventricular dilatation. *Am J Cardiol*. 2003; 92(5): 643-5.

65. Davlourous PA, Niwa K, Webb G, Gatzoulis MA. The right ventricle in congenital heart disease. *Heart*. 2006; 92 Suppl 1: i27-38.
66. Bacha EA, Scheule AM, Zurakowski D, Erickson LC, Hung J, Lang P, et al. Long-term results after early primary repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2001; 122(1): 154-61.
67. Backer CL. Severe pulmonary valvar insufficiency should be aggressively treated. *Cardiol Young*. 2005; 15 Suppl 1: 64-67.
68. Frigiola A, Redington AN, Cullen S, Vogel M. Pulmonary regurgitation is an important determinant of right ventricular contractile dysfunction in patients with surgically repaired tetralogy of Fallot. *Circulation*. 2004; 110 (11 Suppl 1): II153-7.
69. Bouzas B, Kilner PJ, Gatzoulis MA. Pulmonary regurgitation: not a benign lesion. *Eur Heart J*. 2005; 26(5): 433-9.
70. Gregg D, Foster E. Pulmonary insufficiency is the nexus of late complications in tetralogy of Fallot. *Curr Cardiol Rep*. 2007; 9(4): 315-22.
71. Henkens IR, van Straten A, Schalij MJ, Hazekamp MG, de Roos A, van der Wall EE, et al. Predicting outcome of pulmonary valve replacement in adult tetralogy of Fallot patients. *Ann Thorac Surg*. 2007; 83(3): 907-11.
72. Mulder BJ, van der Wall EE. Tetralogy of Fallot: in good shape? *Int J Cardiovasc Imaging*. 2009; 25(3): 271-5.
73. van Straten A, Vliegen HW, Hazekamp MG, de Roos A. Right ventricular function late after total repair of tetralogy of Fallot. *Eur Radiol*. 2005; 15(4): 702-7.
74. Rodrigues LR, Cline B. Incidência y comportamiento clínico de las arritmias en pacientes con corrección quirúrgica de cardiopatías congênitas. *Arch Cardiol Mex*. 2007; 77 Suppl 2, 51-3.
75. Torres PI. Transtornos Del ritmo y de La conducción en pacientes operados de corrección total de tretalogía de Fallot. *Arch Cardiol Mex*. 2006; (76): S2, 62-4.
76. Folino AF, Daliento L. Arrhythmias after tetralogy of fallot repair. *Indian Pacing Electrophysiol J* 2005; 5(4): 312-24.

77. Russo G, Folino AF, Mazzotti E, Rebellato L, Daliento L. Comparison between QRS duration at standard ECG and signal-averaging ECG for arrhythmic risk stratification after surgical repair of tetralogy of fallot. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2005; 16(3): 288-92.
78. Omeroglu RE, Olgar S, Nisli K. Signal averaged eletrocardiogram may be a beneficial prognostic procedure in the postoperative follow-up tetralogy of Fallot patients to determine the risk of ventricular arrhythmias. *Pediatr Cardiol*. 2007; 28: 208-212.
79. Oosterhof T, Vliegen HW, Meijboom FJ, Zwinderman AH, Bouma B, Mulder BJ. Long-term effect of pulmonary valve replacement on QRS duration in patients with corrected tetralogy of Fallot. *Heart*. 2007; 93(4): 506-9.
80. Uebing A, Gibson DG, Babu-Narayan SV, Diller GP, Dimopoulos K, Goktekin O, et al. Right ventricular mechanics and QRS duration in patients with repaired tetralogy of Fallot: implications of infundibular disease. *Circulation*. 2007; 116(14): 1532-9.
81. Friedli B. Electrophysiological follow-up of tetralogy of fallot. *Pediatr Cardiol*. 1999; 20(5): 326-30.
82. Daliento L, Rizzoli G, Menti L, Baratella MC, Turrini P, Nava A, et al. Accuracy of electrocardiographic and echocardiographic indices in predicting life threatening ventricular arrhythmias in patients operated for tetralogy of Fallot. *Heart*. 1999; 81(6): 650-65.
83. Nollert GD, Däbritz SH, Schmoeckel M, Vicol C, Reichart B. Risk factors for sudden death after repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg*. 2003; 76(6): 1901-5.
84. Rosianu S, Paprika D, Osztheimer I, Temesvari A, Szili-Torok T. Echocardiographic evaluation of patients with undocumented arrhythmias occurring in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *Eur J Echocardiogr*. 2009; 10(1): 139-43.
85. Davos CH, Davlourous PA, Wensel R, Francis D, Davies LC, Kilner PJ, et al. Global impairment of cardiac autonomic nervous activity late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation*. 2002; 106 12 Suppl 1: 69-75.
86. Al Balkni R, Beghetti M, Friedli B. Time course of appearance of markers of arrhythmia in patients with tetralogy of Fallot before and after surgery. *Cardiol Young*. 2004; 14(4): 360-6.

87. Book WM, Kogon B, McConnell ME. Letter by Book et al regarding article, "pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot: impact on survival and ventricular tachycardia". *Circulation*. 2009; 120(10): 79-80.
88. Hokanson JS, Moller JH. Significance of early transient complete heart block as a predictor of sudden death late after operative correction of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol*. 2001; 87(11): 1271-7.
89. Le Gloan L, Guerin P, Mercier LA, Abbey S, Dore A, Marcotte F, Ibrahim R, Poirier NC, Khairy P. Clinical assessment of arrhythmias in tetralogy of Fallot. *Expert Rev Cardiovasc Ther*. 2010; 8(2):189-97.
90. Irtel TA, Vetter C, Stuber T, Kuemin A, Heimes T, Pfammater JP, et al. Impact of arrhythmias on health-related quality of life in adults with congenital cardiac disease. *Cardiol Young*. 2005; 15(6): 627-31.
91. Costa R, Silva KR, Mendonça RC, Nishioka SA, Siqueira Sde F, Tamaki WT, et al. Incidence of shock and quality of life in young patients with implantable cardioverter-defibrillator. *Arq Bras Cardiol*. 2007; 88(3): 258-64.
92. Ghai A, Silversides C, Harris L, Webb GD, Siu SC, Therrien J. Left ventricular dysfunction is a risk factor for sudden cardiac death in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol*. 2002; 40(9): 1675-80.
93. Mohammadi S, Belli E, Martinovic I, Houyel L, Capderou A, Petit J, et al. Surgery for right ventricle to pulmonary artery conduit obstruction: risk factors for further reoperation. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2005; 28(2): 217-22.
94. Gatzoulis MA, Elliott JT, Guru V, Siu SC, Warsi MA, Webb GD, et al. Right and left ventricular systolic function late after repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol*. 2000; 86(12): 1352-7.
95. Bhat AH, Smith CJ, Hawker RE. Late aortic root dilatation in tetralogy of Fallot may be prevented by early repair in infancy. *Pediatr Cardiol*. 2004; 25(6): 654-59.
96. Chong WY, Wong WH, Chiu CS, Cheung YF. Aortic root dilation and aortic elastic properties in children after repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol*. 2006; 97(6): 905-9.

97. Nishimura RA, Carabello BA, Faxon DP, Freed MD, Lytle BW, O'Gara PT, et al. Guideline update on valvular heart disease: focused update on infective endocarditis: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines endorsed by the Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol*. 2008; 52(8): 676-85.
98. van Rijen EH, Utens EM, Roos-Hesselink JW, Meijboom FJ, van Domburg RT, Roelandt JR, et al. Medical predictors for psychopathology in adults with operated congenital heart disease. *Euro Heart J*. 2004; 25(18): 1605-13.
99. Jacobs JP, Benavidez OJ, Bacha EA, Walters HL, Jacobs ML. The nomenclature of safety and quality of care for patients with congenital cardiac disease: a report of the Society of Thoracic Surgeons Congenital Database Taskforce Subcommittee on Patient Safety. *Cardiol Young*. 2008; 18 Suppl 2: 81-91.
100. Bass LM, Beresin R. Quality of life in obese children. *Einstein*. 2009; 7(3): 295-301.
101. Marino BS, Tomlinson RS, Drotar D, Claybon ES, Aguirre A, Ittenbach R, et al. Quality-of-life concerns differ among patients, parents, and medical providers in children and adolescents with congenital and acquired heart disease. *Pediatrics*. 2009; 123(4): 708-15.
102. Brosig CL, Mussatto KA, Kuhn EM, Tweddell JS. Psychosocial outcomes for preschool children and families after surgery for complex congenital heart disease. *Pediatr Cardiol*. 2007; 28(4): 255-62.
103. Lane DA, Lip GYH, Millane TA. Quality of life in adults with congenital heart disease. *Heart*. 2002; 88: 71-5.
104. Green A. Outcomes of congenital heart disease: a review. *Pediatr Nurs*. 2004; 30(4): 280-4.
105. Brasil TB, Ferriani VP, Machado CS. Health related quality of life survey about children and adolescents with juvenile idiopathic arthritis. *J Pediatr (Rio J)*. 2003; 79(1): 63-8.
106. Cui Y, Stapleton F, Suttle C, Bundy A. Health-and vision-related quality of life in intellectually disabled children. *Optom Vis Sci*. 2010; 87(1): 37-44.

107. Nugteren LB, Sandau KE. Critical review of health-related quality of life studies of patients with aortic stenosis. *J Cardiovasc Nurs*. 2010; 25(1): 25-39.
108. Immer FF, Althaus SM, Berdat PA, Saner H, Carrel TP. Quality of life and specific problems after cardiac surgery in adolescents and adults with congenital heart diseases. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil*. 2005; 12(2): 138-43.
109. Campolina AG, Ciconelli RM. Quality of life and utility measures: clinical parameters for decision-making in health. *Rev Panam Salud Publica*. 2006; 19(2): 128-36.
110. Thomson R, Bowling A, Moss F. Engaging patients in decisions: a challenge to health care delivery and public health. *Qual Health Care*. 2001; 10 Suppl 1: i1.
111. Mitchell RB, Boss EF. Pediatric obstructive sleep apnea in obese and normal-weight children: impact of adenotonsillectomy on quality-of-life and behavior. *Dev Neuropsychol*. 2009; 34(5): 650-61.
112. Gillison FB, Standage M, Skevington SM. Relationships among adolescents' weight perceptions, exercise goals, exercise motivation, quality of life and leisure-time exercise behaviour: a self-determination theory approach. *Health Educ Res*. 2006; 6(21): 836-47.
113. Bowling A, Seetai S, Morris R, Ebrahim S. Quality of life among older people with poor functioning. The influence of perceived control over life. *Age Ageing* 2007; 36(3): 310-5.
114. Miatton M, De Wolf D, François K, Thiery E, Vingerhoets G. Behavior and self-perception in children with a surgically corrected congenital heart disease. *J Dev Behav Pediatr*. 2007; 28(4): 294-301.
115. Manificat S, Guillaud-Bataille JM, Dazord A. Quality of life in children with chronic disease. Review of the literature and conceptual aspects. *Pediatric*. 1993; 48(7-8): 519-27.
116. Cerveira JA. Influência da qualidade de vida na ocorrência da doença cárie em pré-escolares. [Dissertação]. Ribeirão Preto: Escola de enfermagem de Ribeirão Preto; 2003.
117. Bastos AA, Santos ACA. Identificação dos níveis de qualidade de vida em escolares do município de Nossa Senhora das Dores – Sergipe. *Rev Bras Cienc Esporte*. 2010; (31): 91-103.

118. Guilfoyle SM, Zeller MH, Modi AC. Parenting stress impacts obesity-specific health-related quality of life in a pediatric obesity treatment-seeking sample. *J Dev Behav Pediatr*. 2010; 31(1): 17-25.
119. Tesch FC, Oliveira BH, Leão A. [Semantic equivalence of the Brazilian version of the Early Childhood Oral Health Impact Scale]. *Cad Saude Publica*. 2008; 24(8): 1897-1909.
120. Limperopoulos C, Majnemer A, Shevell MI, Rosenblatt B, Rohlicek C, Tchervenkov C, et al. Functional limitations in young children with congenital heart defects after cardiac surgery. *Pediatrics*. 2001; 108(6): 1325-31.
121. Power MJ, Green AM, WHOQOL-Dis Group. Development of the WHOQOL disabilities module. *Qual Life Res*. 2010; 19(4): 571-84.
122. Vaz AF, Pinto-Neto AM, Conde DM, Costa-Paiva L, Morais SS, Esteves SB. Quality of life and acute toxicity of radiotherapy in women with gynecologic cancer: a prospective longitudinal study. *Arch Gynecol Obstet*. 2008; 278(3): 215-23.
123. Seidl EMF, Zannon C. Qualidade de vida e saúde: aspectos conceituais e metodológicos. *Cad Saúde Pública*. 2004; 20(2): 580-8.
124. Griffiths AM, Nicholas D, Smith C, Munk M, Stephens D, Durno C, et al. Development of a quality-of-life index for pediatric inflammatory bowel disease: dealing with differences related to age and IBD type. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 1999; 28(4): S46-S52.
125. La Scala CS, Naspitz CK, Sole D. Adaptation and validation of the Pediatric Asthma Quality of Life Questionnaire (PAQLQ) in Brazilian asthmatic children and adolescents. *J Pediatr (Rio J)*; 2005; 81(1): 54-60.
126. Sabaz M, Cairns DR, Lawson JA, Bleasel AF, Bye AM. The health-related quality of life of children with refractory epilepsy: a comparison of those with and without intellectual disability. *Epilepsia*. 2001; 42(5): 621-8.
127. Berkes A, Pataki I, Kiss M, Kemény C, Kardos L, Varni JW, et al. Measuring health-related quality of life in Hungarian children with heart disease: psychometric properties of the Hungarian version of the Pediatric Quality of Life Inventory 4.0 Generic Core Scales and the Cardiac Module. *Health Qual Life Outcomes*. 2010; 8: 14.

128. Bossola M, Murri R, Onder G, Turriziani A, Fantoni M, Padua L. Physicians' knowledge of health-related quality of life and perception of its importance in daily clinical practice. *Health Qual Life Outcomes*. 2010; 8: 43.
129. Raat H, Botterweck AM, Landgraf JM, Hoogeveen WC, Essink-Bot ML. Reliability and validity of the short form of the child health questionnaire for parents (CHQ-PF28) in large random school based and general population samples. *J Epidemiol Community Health*. 2005; 59(1): 75-82.
130. Carneiro Sampaio, M. A new child care for children who will live more than 100 years. *Pediatria (São Paulo)*. 2005; 27(4): 219-20.
131. Eiser C, Morse R. Quality-of-life measures in chronic diseases of childhood. *Health Technol Assess*. 2001; 5(4): 150-7.
132. Carvalho MF, Bloch KV, Oliveira SK. Quality of life of children and adolescents with rheumatic fever. *J Pediatr*. 2009; 85(5): 438-42.
133. Manificat S, Dazord A, Cochat P, Nicolas J. Evaluation of the quality of life in pediatrics: how to collect the point of view of children. *Arch Pediatr*. 1997; 4(12): 1238-46.
134. Manificat S, Dazord A, Cochat P, Morin D, Planguet F, Debray D. Quality of life of children and adolescents after kidney or liver transplantation: child, parents and caregiver's point of view. *Pediatr Transplant*. 2003; 7(3): 228-35.
135. Assumpção FB Jr, Kuczynski E, Sprovieri MH, Aranha EM. Quality of life evaluation scale (AUQEI- Autoquestionnaire Qualité de Vie Infant Imagé) Validity and reability of a quality life scale for children 4 to 12 years-old. *Arq Neuropsiquiatr*. 2000; 58(1): 119-27.
136. Kuczynski E, Silva CA, Cristófani LM, Kiss MH, Odone Filho V, Assumpção FB Jr. Quality of life evaluation in children and adolescents with chronic and/or incapacitating diseases: a Brazilian study. *An Pediatr (Barc)*. 2003; 58(6):550-5.
137. Kuczynski E. Avaliação da qualidade de vida em crianças e adolescentes sadios e portadores de doenças crônicas e/ou incapacitantes. [Tese]. São Paulo: Universidade Federal de São Paulo; 2002.
138. Manificat S, Cochat P, Planguet F, Morin D, Debray D, Dazord A. Quality of life of children after organ transplantation. *Arch Pediatr*. 2000; 7 Suppl 2: 238s-241s.

139. Dazord A, Manificat S, Escoffier C, Kadour JL, Bobes J, Gonzales MP, et al. Quality of life of children: importance of its evaluation. Comparison of children in good health with those at risk (psychological, social, somatic). *Encephale*. 2000; 26(5): 46-55.
140. Bowling A. Mode of questionnaire administration can have serious effects on data quality. *J Public Health (Oxt)*. 2005; 27(3): 281-91.
141. Kuczynski E, Thomé-Souza MS, Fiore LA, Valente KD, Assumpção FB Jr. Quality of life and childhood epilepsy. *Rev Bras Psiquiatr*. 2008; 30(4): 404-5.
142. Garvie PA, Lawford J, Banet MS, West RL. Quality of life measurement in paediatric and adolescent populations with HIV: a review of the literature. *Child Care Health Dev*. 2009; 35(4): 440-53.
143. Kuczynski E. Comment on "Quality of life in siblings of autistic patients--II". *Rev Bras Psiquiatr*. 2006; 28(2): 164-5.
144. Thöni GJ, Lalande M, Bachelard G, Vidal P, Manificat S, Fédou C, et al. Quality of life in HIV-infected children and adolescents under highly active antiretroviral therapy: change over time, effects of age and familial context. *Arch Pediatr*. 2006; 13(2): 130-9.
145. Barreira SG, Oliveira OA, Kazama W, Kimura M, Santos VL. Quality of life of children with stomas: the children and mothers' point of view. *J Pediatr (Rio J)*. 2003; 79(1): 55-62.
146. Christofolletti G, Hygashi F, Godoy ALR. Cerebral Palsy: An analysis among motor disabilities and Quality of life. *Fisioter Mov*. 2007; 20(1):37- 44.
147. Murphy JG, Gersh BJ, Muir DD. Long term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. *New Engl J Med*. 1993; 329: 593-9.
148. Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, Böhmer C, Klinner W, Reichart B. Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. *J Am Coll Cardiol*. 1997; 30(5): 1374-83.
149. Kamphuis M, Ottenkamp J, Vliegen HW, Vogels T, Zwinderman KH, Kamphuis RP, et al. Health related quality of life and health status in adult survivors with previously operated complex congenital heart disease. *Heart*. 2002; 87(4): 356-62.

150. Hövels-Gürich HH, Konrad K, Skorzenski D, Nacken C, Minkenberg R, Messmer BJ, et al. Long-term neurodevelopmental outcome and exercise capacity after correctivesurgery for tetralogy of Fallot or ventricular septal defect in infancy. *Ann Thorac Surg.* 2006; 81(3): 958-66.
151. Pilla CB. Função global ventricular direita e qualidade de vida relacionada a saúde após correção cirúrgica de tetralogia de Fallot. [Dissertação]. Porto Alegre: Universidade Federal do Rio Grande do Sul; 2005.
152. Assis TR, Forlin E, Bruck I, Antoniuk SA, dos Santos LH. Quality of life of children with cerebral palsy treated with botulinum toxin: are well-being measures appropriate? *Arq Neuropsiquiatr.* 2008; 66(3B): 652-8.
153. Nieminen P, Sipila K, Takkinen HM, Renko M, Risteli L. Medical theses as part of the scientific training in basic medical and dental education: experiences from Finland. *BMC Med Educ;* 2007; 7: 51.
154. Pilla CB, Pereira CA, Fin AV, Aquino FV, Botta A, DalleMulle L, et al. Health-related quality of life and right ventricular function in the midterm follow-up assessment after tetralogy of fallot repair.
155. Shauq A, Agarwal V, Karunaratne A, Gladman G, Pozzi M, Kaarne M, et al. Surgical Approaches to the Blalock Shunt Does the Approach Matter? *Heart Lung Circ.* 2010.
156. Starr JP. Tetralogy of fallot: yesterday and today. *World J Surg.* 2010; 34(4): 658-68.
157. van Arsdell G, Yun TJ. An apology for primary repair of tetralogy of Fallot. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2005: 128-31.
158. Vieira TCL, Trigo M, Alonso RR, Ribeiro RHC, Cardoso MRA, Cardoso ACA, et al. Assessment of food intake in infants between 0 and 24 months with congenital heart disease. *Arq Bras Cardiol.* 2007; 89(4): 219-24.
159. Soares LC, Ribas D, Spring R, Silva JM, Miyague NI. Clinical profile of systemic inflammatory response after pediatric cardiac surgery cardiopulmonary bypass. *Arq Bras Cardiol.* 2010; 94(1): 127-33.
160. Seghaye MC. The clinical implications of the systemic inflammatory reaction related to cardiac operations in children. *Cardiol Young.* 2003; 13(3): 228-39.

161. Tenorio SB, Cumino DO, Gomes DB. Anesthesia for the newborn submitted to cardiac surgery with cardiopulmonary bypass. *Rev Bras Anesthesiol.* 2005; 55(1): 118-34.
162. Cavalcanti MJM. Estudo do comportamento pós-operatório imediato de tetralogia de Fallot em crianças menores de dois anos de idade. [Dissertação]. Curitiba: Universidade Federal do Paraná; 2006.
163. Andreasen JB, Johnsen SP, Ravn HB. Junctional ectopic tachycardia after surgery for congenital heart disease in children. *Intensive Care Med.* 2008; 34(5): 895-902.
164. van den Berg J, de Bie S, Meijboom FJ, Hop WC, Pattynama PM, Bogers AJ, et al. Changes during exercise of ECG intervals related to increased risk for ventricular arrhythmia in repaired tetralogy of Fallot and their relationship to right ventricular size and function. *Int J Cardiol.* 2008; 124(3): 332-8.
165. Bowling A. *Measuring Health: A Review of Quality of Life Measurements Scales.* Buckingham: Open University Press; 1997.
166. Ortiz MC, de Lima RA. Experiences of families with children and adolescents after completing a cancer treatment: support for the nursing care. *Rev Lat Am Enfermagem.* 2007; 15(3): 411-7.
167. Cella M, Gorter de Vries F, Burger D, Danhof M, Della Pasqua O. A model-based approach to dose selection in early pediatric development. *Clin Pharmacol Ther.* 2010; 87(3): 294-302.
168. Olweny CL. Quality of life in developing countries. *J Palliat Care;* 1992; 8(3): 25-30.
169. Baker AL, Gauvreau K, Newburger JW, Sundel RP, Fulton DR, Jenkins KJ. Physical and psychosocial health in children who have had Kawasaki disease. *Pediatrics.* 2003; 111(3): 579-83.
170. Hinds P. Quality of life in children and adolescent with cancer. *Semin Oncol Nurs.* 1990; 6(4): 285-91.
171. Manificat S, Dazord A, Langue J, Danjou G. Infant quality of life: criteria of parents and professionals. Development of an evaluation instrument. *Arch Pediatr.* 1999; 6(1): 79-86.

172. Douvan E. Erick Erickson: critical times, critical theory. *Child Psychiatry Hum Dev.* 1997; 28(1): 15-21.
173. Winthrop AL. Health-related quality of life after pediatric trauma. *Curr Opin Pediatr.* 2010; 22(3): 346-51.
174. Teno JM, Connor SR. Referring a patient and family to high-quality palliative care at the close of life: "We met a new personality... with this level of compassion and empathy". *JAMA.* 2009; 301(6): 651-9.
175. Beilin H, Fireman G. The foundation of Piaget's theories: mental and physical action. *Adv Child Dev Behav.* 1999; 27: 221-46.

ANEXOS

ANEXO A
TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Eu _____, paciente do serviço de cardiologia pediátrica do Hospital Infantil Pequeno Príncipe, concordo em participar de um estudo denominado: "**Avaliação do pós-operatório tardio de Tetralogia de Fallot: perfil clínico, epidemiológico e qualidade de vida**".

Este estudo é organizado pela Dr.^a Mariana Xavier Thomaz e tem como objetivo fundamental a avaliação integral dos pacientes submetidos a correção total de Tetralogia de Fallot.

Esta avaliação será feita através de exames diagnósticos, sendo eles, o eletrocardiograma, o ecocardiograma Doppler colorido, a radiografia de tórax, não havendo custo financeiro para minha família.

Estou ciente de que a minha privacidade será respeitada, ou seja, seu nome, ou qualquer outro dado confidencial, será mantido em sigilo.

A pesquisadora pode ser contatada pelo telefone (41) 3310 -1010.

Estou ciente de que posso recusar a participar do estudo, ou retirar meu consentimento a qualquer momento, sem precisar justificar, nem sofrer qualquer dano.

Li este termo, fui orientado quanto ao teor da pesquisa acima mencionada e compreendi a natureza e o objetivo do estudo do qual fui convidado a participar. Concordo, voluntariamente em participar desta pesquisa, sabendo que não receberei nem pagarei nenhum valor econômico por minha participação.

Assinatura do responsável

Assinatura dos pesquisadores

Curitiba, _____ de _____ de 20____.

ANEXO B
TERMO DE APROVAÇÃO DO COMITÊ DE ÉTICA



Curitiba, 31 de julho de 2007.

Mariana Xavier Thomaz
Pesquisadora Responsável

Prezada Senhora,

Comunicamos que o projeto de pesquisa intitulado **Avaliação do pós-operatório tardio de Tetralogia de Fallot**, registro no CEP 0446-07, avaliado em reunião plenária em 30 de julho de 2007, foi **aprovado** e esta de acordo com as normas éticas estabelecidas pela Resolução 196/96 do Ministério da Saúde.

Lembramos que conforme as normas da CONEP/MS o pesquisador deverá enviar ao CEP relatórios trimestrais sobre o andamento do estudo, bem como a qualquer tempo e a critério do pesquisador em caso de relevância. Salientamos ainda, a necessidade de relatório completo ao final do estudo.

Atenciosamente,


Prof. Dr. Luiz Antonio Munhoz da Cunha
Coordenador do Comitê de Ética em
Pesquisa em Seres Humanos - HPP



ASSOCIAÇÃO HOSPITALAR DE PROTEÇÃO À INFÂNCIA DR. RAUL CARNEIRO
HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE . HOSPITAL DE CRIANÇAS CÉSAR PERNETTA
INSTITUTO DE ENSINO SUPERIOR PEQUENO PRÍNCIPE - IESPP
INSTITUTO PELÉ PEQUENO PRÍNCIPE - Pesquisa em Saúde da Criança e do Adolescente
Atendendo crianças desde 1919

R. Desembargador Motta, 1070 • Água Verde • Curitiba-PR • 80250-060
Tel.: 41 3310-1010 • Fax: 41 3225-2291 • info@hpp.org.br • www.pequenoprincipe.org.br
C.N.P.J.: 76.591.569/0001-30 • Inscrição Estadual: isento • Inscrição Municipal: 04 03 035.943-2

ANEXO C
DISTRIBUIÇÃO DOS PACIENTES QUANTO SUA IDADE,
PESO, ALTURA E PERCENTIL CORRESPONDENTE

idade cir/m	idade corr total/anos	peso PO/KG	percentil	idade atual/m	idade atual/anos	peso atual/kg	percentil
	42	3,5	9 <3	86,4	7,2	23,2	50
	7,2	0,6	12 >97	79,2	6,6	19,1	15
	18	1,5	13	97	75,6	6,3	17,3
	16,8	1,4	7,4	97	93,6	7,8	30
	14,4	1,2	7,2	3	80,4	6,7	22
	14,4	1,2	7,7	15	93,6	7,8	19
	48	4	14	97	97,2	8,1	20
	7,2	0,6	7,4	50	122,4	10,2	25,2
	9	0,75	9,7	85	78	6,5	20
	7,2	0,6	12,2 >97	79,2	6,6	22,2	50
	34,8	2,9	8,76 <3	116,4	9,7	28,3	15
	7,2	0,6	16 >97	74,4	6,2	22	50
	50,4	4,2	7,1 <3	122,4	10,2	25,2	25
	48	4	7,3 <3	144	12	26,3 <3	
	12	1	14 >97	112,8	9,4	24,2	85
	12	1	7,4 >97	60	5	19,8	50
	9	0,75	4,9 <3	76,8	6,4	18,8	15
	72	6	18	50	138	11,5	35
	48	2	12	85	132	11	34
	14,4	1,2	8	15	61,2	5,1	18
	6	0,5	7	15	74,4	6,2	21
	8,4	0,7	8,6	15	144	12	35
	14,4	1,2	13 >97	123,6	10,3	31,5	50
	60	5	18	15	142,8	11,9	38,5
	18	1,5	7,8 <3	73,2	6,1	20	50
	7,2	0,6	7,63 <3	74,4	6,2	16	3
	6	0,5	8,3	85	129,6	10,8	28
	26,4	2,2	10,6	3	138	11,5	48 >97
	6	0,5	9	85	142	11,9	37,5
	9	0,75	6,3 <3	57,6	4,8	15	75
	15	1,25	11,4	97	84	7	22
	60	5	16	15	132	11	34,8
	1,92	0,16	5,6	85	141,6	11,8	38,5 >97
	34,8	2,9	11	15	144	12	57 >97
	15	1,25	6,6 <3	120	10	27,5	15
	60	5	16	3	141,6	11,8	36
	33	2,75	10	3	86,4	7,2	23
	14,4	1,2	8,7	50	74,4	6,2	19,7
	7,2	0,6	3,25 <3	81,6	6,8	24,8	85
	3	0,25	4 <3	64,8	5,4	15,2	3

ANEXO D

AUQUEI - QUESTIONÁRIO DE AVALIAÇÃO DE QUALIDADE DE VIDA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES

			
Algumas vezes você está muito infeliz?	Algumas vezes você está infeliz?	Algumas vezes você está feliz?	Algumas vezes você está muito feliz?
Diga por quê:	Diga por quê:	Diga por quê:	Diga por quê:

Diga como você se sente:	Muito Infeliz	Infeliz	Feliz	Muito Feliz
1. à mesa, junto com sua família	()	()	()	()
2. à noite, quando você se deita	()	()	()	()
3. se você tem irmãos, quando brinca com eles	()	()	()	()
4. à noite, ao dormir.....	()	()	()	()
5. na sala de aula	()	()	()	()
6. quando você vê uma fotografia sua.....	()	()	()	()
7. em momentos de brincadeira, durante o recreio da escola.....	()	()	()	()
8. quando você vai a uma consulta médica	()	()	()	()
9. quando você pratica um esporte.....	()	()	()	()
10. quando você pensa em seu pai	()	()	()	()
11. no dia do seu aniversário	()	()	()	()
12. quando você faz as lições de casa	()	()	()	()
13. quando você pensa em sua mãe.....	()	()	()	()
14. quando você fica internado no hospital	()	()	()	()
15. quando você brinca sozinho (a).....	()	()	()	()
16. quando seu pai ou sua mãe falam de você.....	()	()	()	()
17. quando você dorme fora de casa	()	()	()	()
18. quando alguém te pede que mostre alguma coisa que você sabe fazer..	()	()	()	()
19. quando os amigos falam de você	()	()	()	()
20. quando você toma os remédios.....	()	()	()	()
21. durante as férias	()	()	()	()
22. quando você pensa em quando tiver crescido.....	()	()	()	()
23. quando você está longe de sua família	()	()	()	()
24. quando você recebe as notas da escola	()	()	()	()
25. quando você está com seus avós.....	()	()	()	()
26. quando você assiste televisão	()	()	()	()

Fonte: Assumpção et al. (2000)

ANEXO E
QUESTIONÁRIO AUQUEI: PRIMEIRA PARTE

Pacientes	Muito infeliz	Infeliz	Feliz	Muito feliz
1	sozinho	não brincar	família	brincar
2	sozinho	contrariado	passar	passar
3	não brincar	brigar	brincar	família
4	sozinho	contrariado	brincar	brincar
5	sozinho	contrariado	não é contrariado	não é contrariado
6	sozinho	não brincar	família	brincar
7	brigar	brigar	família	família
8	medo do coração	brigar	amigos	brincar
9	não brincar	não brincar	brincar	brincar
10	adoecer	internar	estudar	estudar
11	brigar	nota baixa nas provas	brincar	família
12	brigar	brigar	família	férias
13	adoecer	adoecer	estudar	estudar
14	não passar	trabalhar	estudar	aniversário
15	adoecer	sozinho	amigos	família
16	sozinho	brigar	família	brincar
17	sozinho	não passar	passar	família
18	brigar	sozinho	brincar	amigos
19	sozinho	brigar	família	aniversário
20	comer	não brincar	brincar	família