

## Qualidade de vida, após operação de Fontan, em crianças e adolescentes portadores de cardiopatias congênitas

Quality of life after Fontan operation in children and adolescents with congenital heart disease

Calidad de vida después de la operación de Fontan en niños y adolescentes con cardiopatías congénitas

Matheus Pileggi Camargo<sup>1</sup>, Carlos Henrique de Marchi<sup>1</sup>, Moacir Fernandes de Godoy<sup>1</sup>, Alexandra Regina Siscar Barufi<sup>1</sup>, Fabiana Nakamura Avona<sup>1</sup>, André Luis de Andrade Bodini<sup>1</sup>, Rafael da Silva Policarpo<sup>1</sup>, Bruna Cury Borim<sup>1</sup>, Ulisses Alexandre Croti<sup>1</sup>.

### RESUMO

**Objetivo:** Avaliar a qualidade de vida de crianças e adolescentes portadores de cardiopatias congênitas com fisiologia univentricular após operação de Fontan. **Métodos:** Aplicado o módulo cardíaco do questionário *Pediatric Quality of Life Inventory™ (PedsQL™ 3.0)* em indivíduos de 8 a 18 anos e que haviam realizado a operação de Fontan. Realizada análise estatística descritiva e inferencial utilizando-se dos testes exato de Fisher, t não pareado e Mann-Whitney. Admitiu-se erro alfa de 5%. **Resultados:** O questionário foi aplicado em 10 indivíduos com a operação de Fontan e em 27 sem cardiopatia (grupo controle). A média de idade geral foi de 12,7 anos. Foi detectada qualidade de vida reduzida de forma geral no grupo Fontan em relação ao controle. Destaque para o eixo que avaliou autoimagem e aparência perante a sociedade na qual obteve-se notas muito próximas e, em alguns critérios, até maiores para o grupo Controle. Também relevante o excesso no uso de anticoagulantes de difícil manejo no grupo Fontan. **Conclusão:** A qualidade de vida das crianças e adolescentes portadoras de cardiopatias congênitas de fisiologia univentricular após operação de Fontan mostrou-se reduzida e as medidas a nível multidisciplinar podem ser aperfeiçoadas a fim de impactar positivamente de uma forma geral.

**Palavras-chave:** Cardiopatias congênitas, Operação de Fontan, Qualidade de vida, Criança, Adolescente.

### ABSTRACT

**Objective:** To evaluate the quality of life of children and adolescents with congenital heart disease with univentricular physiology after the Fontan operation. **Methods:** The cardiac module of the *Pediatric Quality of Life Inventory™ (PedsQL™ 3.0)* questionnaire was applied to individuals aged between 8 and 18 years who had undergone the Fontan operation. Descriptive and inferential statistical analysis was performed using Fisher's exact, unpaired t and Mann-Whitney tests. An alpha error of 5% was admitted. **Results:** The questionnaire was applied to 10 individuals with the Fontan operation and to 27 without heart disease (control group). The overall mean age was 12.7 years. Reduced quality of life was generally detected in the Fontan group compared to the control. Highlight for the axis that evaluated self-image and appearance before society in which very close scores were obtained and, in some criteria, even higher for the Control group. The excessive use of difficult-to-handle anticoagulants in the Fontan group is also relevant. **Conclusion:** The quality of life of children and adolescents with congenital heart diseases of univentricular physiology after the Fontan operation was reduced and measures at the multidisciplinary level can be improved in order to have a positive impact in general.

**Key words:** Congenital heart disease, Fontan operation, Quality of life, Child, Adolescent.

<sup>1</sup> Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP), São José do Rio Preto – SP.

Programa de Iniciação Científica do Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico (CNPq) / Processo: 136214/2021-5.

SUBMETIDO EM: 10/2022

| ACEITO EM: 10/2022

| PUBLICADO EM: 11/2022

## RESUMEN

**Objetivo:** Evaluar la calidad de vida de niños y adolescentes con cardiopatías congénitas de fisiología univentricular después de la operación de Fontan. **Métodos:** Se aplicó el módulo cardíaco del cuestionario Pediatric Quality of Life Inventory TM (PedsQLTM 3.0) a individuos de 8 a 18 años operados de Fontan. El análisis estadístico descriptivo e inferencial se realizó mediante las pruebas exacta de Fisher, t no pareada y Mann-Whitney. Se admitió un error alfa del 5%. **Resultados:** El cuestionario se aplicó a 10 individuos operados de Fontan ya 27 sin cardiopatía (grupo control). La edad media global fue de 12,7 años. En general, se detectó una calidad de vida reducida en el grupo de Fontan en comparación con el control. Resaltar para el eje que evaluó la autoimagen y la apariencia ante la sociedad en el que se obtuvieron puntuaciones muy cercanas y, en algunos criterios, incluso superiores para el grupo Control. También es relevante el uso excesivo de anticoagulantes de difícil manejo en el grupo Fontan. **Conclusión:** La calidad de vida de los niños y adolescentes con cardiopatías congénitas de fisiología univentricular después de la operación de Fontan se redujo y se pueden mejorar las medidas a nivel multidisciplinario para lograr un impacto positivo en general.

**Palabras clave:** Cardiopatía congénita, Operación de Fontan, Calidad de vida, Niño, Adolescente.

## INTRODUÇÃO

As cardiopatias congênitas são malformações na estrutura cardíaca que podem levar a alterações funcionais e que se estabelecem, entre a terceira e a sétima semana de vida intrauterina (MITCHELL SC, et al., 1971; SINASC, 2022). Estudos demonstram que as cardiopatias congênitas podem estar presentes em 10 de cada 1.000 recém-nascidos vivos sendo que aproximadamente um terço são casos críticos que necessitam de intervenção cirúrgica ou hemodinâmica no período neonatal (AMORIM LF, et al., 2008; HOFFMAN JI e KAPLAN S, 2002).

Nos últimos anos observa-se um progressivo aumento no número de casos de adultos portadores de cardiopatia congênita, fato que pode ser explicado pela evolução dos métodos diagnósticos e das formas de tratamento clínico, cirúrgico ou hemodinâmico, proporcionando aumento da expectativa de vida desses pacientes (LETOURNEAU KM, et al., 2017; HUBER J, et al., 2010).

Exemplo disso são as cardiopatias congênitas complexas com fisiologia univentricular que estão atualmente atingindo a idade adulta principalmente após o desenvolvimento da operação de Fontan. O objetivo desse procedimento é manter o ventrículo principal responsável pela circulação sistêmica e a drenagem venosa sistêmica conectadas diretamente à artéria pulmonar. Rotineiramente, tal procedimento é realizado em dois estágios. Entre seis meses e um ano de idade é realizada a anastomose da Veia Cava Superior (VCS) com a artéria pulmonar direita (APD), operação de Glenn ou anastomose cavo-pulmonar superior, e entre dois e seis anos é realizada a conexão da Veia Cava Inferior (VCI) à APD, operação de Fontan ou anastomose cavo-pulmonar total. Apesar da operação de Fontan ter passado por várias modificações na técnica original, permanecem as complicações da falta de um ventrículo impulsionando o retorno venoso sistêmico para os pulmões (CROTI UA, 2013).

Clinicamente as complicações pós Fontan podem ser congestivas, elétricas e tromboembólicas. As congestivas são consequência do aumento da pressão venosa sistêmica e se manifestam com hepatomegalia, ascite, edema de membros inferiores e enteropatia perdedora de proteínas. Complicações elétricas como arritmias supraventriculares e alterações do automatismo sinusal estão associadas a descompensação de insuficiência cardíaca e morte súbita. Fenômenos tromboembólicos podem ocorrer em cerca de 1 a 12% dos pacientes submetidos ao procedimento de Fontan (SILVA CMC, et al., 2015; ATIK E, 2006).

O aumento na expectativa de vida desses pacientes, não deve ser baseado apenas em anos a mais vividos, mas também na qualidade desta sobrevivida adquirida. A qualidade de vida pode ser um fator impactante importante na evolução em longo prazo da doença (ZIMMERMANN PR, et al., 2004).

Dessa forma, ao atender um cardiopata, deve-se levar em conta não somente suas queixas biológicas e científicas, mas também se ater a demais aspectos psicossociais que muito contribuem nesta qualidade de vida (BERTOLETTI J, et al., 2013). E, por isso, medidas devem ser adotadas a fim de melhorar o cotidiano

do paciente, refletindo no curso natural de sua doença. É importante considerar que, segundo Kuczynski E e Assumpção Jr F (2010), tais medidas estariam muito mais relacionadas com o meio externo e socioeconômico no qual a criança e o adolescente estão inseridos do que com aspectos pessoais do indivíduo em si.

Ademais, destaca-se também o papel fundamental dos responsáveis por essas crianças e adolescentes já que, como referido por Matza LS, et al. (2004), tal população não possui ferramentas suficientes, sejam elas financeiras ou psicossociais, para que possam alterar padrões ou demais empecilhos encontrados em seu cotidiano sem a necessidade de serem auxiliados por terceiros.

Numa análise ainda mais profunda, pode-se destacar também o importante papel dos serviços públicos e privados de saúde, os quais devem prestar uma assistência holística em cada caso, indo além do indivíduo enfermo. Assim, é indispensável que todo suporte emocional e psicológico lhe sejam fornecidos, por meio da equipe multidisciplinar, para o devido apoio ao tratamento de seus pequenos (SILVA GV, et al., 2020).

Entretanto, apesar de inúmeros problemas, como são as cardiopatias congênitas, ou quaisquer outros que permeiam o cotidiano desse público infanto-juvenil, algumas crianças ainda assim conseguem demonstrar altos níveis de qualidade de vida, o que foi definido por Lawford J e Eiser C (2001) como resiliência e que motivou ainda mais o interesse pelo presente estudo.

Assim, pela divergência e escassez de estudos com métricas objetivas, decidiu-se pela elaboração deste estudo que teve como objetivo avaliar a qualidade de vida de crianças e adolescentes portadores de cardiopatias congênitas com fisiologia univentricular após operação de Fontan, comparando-a a um grupo controle.

## MÉTODOS

### Participantes

Crianças e adolescentes portadores de cardiopatias congênitas que realizaram previamente a operação de Fontan e continuam em acompanhamento em um Ambulatório de Cardiologia Pediátrica de um Hospital no interior do estado de São Paulo. Eles, juntamente com seus responsáveis, foram convidados a participar do estudo e após concordarem, receberam esclarecimentos e assinaram um termo de consentimento livre e esclarecido. Um outro grupo (controle) foi formado por crianças e adolescentes com a mesma faixa etária, mas sem qualquer histórico patológico crônico digno de nota.

### Critérios de inclusão

Crianças e adolescentes de 8 a 18 anos de idade, independentemente do sexo, em um Ambulatório de Cardiologia Pediátrica de um Hospital no interior do estado de São Paulo e previamente submetidas à operação de Fontan.

### Critérios de exclusão

Presença de transtornos psiquiátricos graves (psicóticos) ou quaisquer outras condições mentais e neurológicas que prejudiquem o correto entendimento do questionário pelo paciente; recusa por parte do paciente de ingressar na pesquisa e diagnóstico de síndromes genéticas.

### Instrumentos utilizados no estudo

Foram utilizados os seguintes instrumentos no presente estudo: Termo de Consentimento Livre e Esclarecido para os responsáveis por menores de idade (TCLE); Termo de Assentimento Livre e Esclarecido para adolescentes (TALE); Questionário sobre dados cardiológicos para o grupo dos indivíduos que realizaram o procedimento de Fontan previamente; Módulo cardíaco do questionário *Pediatric Quality of Life Inventory*<sup>TM</sup> (PedsQLTM 3.0) (VARNI JW, 1999; KLATCHOIAN DA, 2008).

### Procedimento

Durante consulta de rotina no Ambulatório Geral e de Especialidades do Hospital, as crianças e adolescentes previamente submetidas ao procedimento cirúrgico de Fontan e que preenchem os critérios de inclusão foram, acompanhadas de seus responsáveis, solicitadas a participar do estudo (grupo Fontan).

Diante do atual cenário proporcionado pela pandemia do novo Coronavírus durante a realização desta pesquisa, o fluxo de atendimentos presenciais no Ambulatório de Especialidades sofreu redução vigorosa e, portanto, tal pesquisa utilizou-se, além do modo presencial, ferramentas de comunicação à distância, realizando entrevistas via contato telefônico ou ligação de vídeo, visando conseguir maior participação no estudo.

Os indivíduos que aceitaram participar foram esclarecidos em relação à metodologia, finalidade e demais assuntos relacionados ao estudo. Estando os pacientes e seus acompanhantes de acordo, os responsáveis assinaram o termo de consentimento livre e esclarecido autorizando a participação dos menores. Para a população entre 12 e 18 anos incompletos, além do termo de consentimento assinado por seu responsável, foi solicitado também o preenchimento por eles do termo de assentimento livre e esclarecido, reforçando sua vontade em colaborar com o estudo.

Após as devidas autorizações, os pacientes foram solicitados a responder ao módulo cardíaco da versão Brasileira do questionário *Pediatric Quality of Life Inventory™* (PedsQL™ 3.0) (KLATCHOIAN DA, 2008). Em casos selecionados, como em indivíduos introspectivos ou muito jovens, foi aplicada a versão indireta do questionário na qual o responsável, assumindo a função de informante, respondeu às questões relacionadas ao participante da pesquisa.

Tal questionário possui 5 eixos com o total de 22 perguntas mais um apêndice relativo ao uso das medicações cardiológicas de 5 questões aplicado apenas no grupo Fontan. Todas as respostas variavam entre 0 a 4 pontos, sendo 0 se o paciente nunca teve dificuldade, 1 se o paciente quase nunca tem dificuldade, 2 se o paciente algumas vezes tem dificuldade, 3 se o paciente muitas vezes tem dificuldade, e 4 se o paciente quase sempre tem dificuldade. Ou seja, quanto maior a pontuação obtida, pior a qualidade de vida observada naquele item (VARNI JW, 1999).

Exclusivamente com o grupo Fontan, foram acrescentadas perguntas gerais sobre o estado clínico e cardiológico em que se encontravam, medicações utilizadas, outros procedimentos realizados e em qual idade foi realizado cada um deles, além da operação de Fontan. O mesmo processo de esclarecimento, convite e aplicação do questionário foi realizado com o grupo Controle. Essa etapa foi realizada em parceria com uma escola na região administrativa do mesmo município e contou com indivíduos sem qualquer tipo de abordagem cirúrgica cardiológica ou demais patologias de base que pudesse prejudicar a análise comparativa dos dados obtidos.

### **Análise estatística**

A análise descritiva foi feita utilizando-se quantidades, porcentagens, média  $\pm$  desvio padrão, mediana e intervalo interquartil. Para as comparações estatísticas foram utilizados o teste exato de Fisher para variáveis qualitativas nominais, teste t de Student não pareado para variáveis quantitativas sem distribuição gaussiana e teste de Mann-Whitney para variáveis quantitativas discretas ou quantitativas contínuas sem distribuição gaussiana. Admitiu-se erro alfa de 5%, sendo considerados significantes valores de P menores ou iguais a 0,05.

### **Ética em pesquisa**

Projeto de pesquisa previamente submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) e aprovado segundo certificado de Apresentação de Apreciação Ética (CAAE) nº 40885720.6.0000.5415 e parecer nº 4.735.882

## **RESULTADOS**

### **Distribuição dos grupos**

Foram entrevistados 37 indivíduos entre os meses de fevereiro a julho de 2022. Destes, 10 (27,02%) participaram do grupo proposto no estudo (grupo Fontan) enquanto 27 constituíram o grupo Controle (**Tabela 1**). Não houve diferença estatística significativa entre os grupos em relação à idade e sexo.

### **Análise estatística quanto as idades**

A média de idade geral do estudo foi de 12,7 anos, sendo de 12,4 anos no grupo Fontan e 13,3 anos no grupo Controle (**Tabela 1**). A análise estatística da comparação entre as idades do grupo Controle versus

Idade do grupo Fontan, não mostrou diferença estatisticamente significativa ( $p > 0,05$ ). Tal análise estatística foi comprovada tanto pelo teste paramétrico T não pareado ( $p = 0,402$ ) tanto pelo teste não paramétrico U de Mann-Whitney ( $p = 0,217$ ), conforme demonstrado na **Tabela 1**.

**Tabela 1** - Análise descritiva e estatística dos participantes do estudo quanto a faixa etária,  $n = 37$ .

| Grupo    | n  | Média | Med  | DP   | Mín | Máx | Percentil 25 | Percentil 75 | p - t de Student | p - U de Mann-Whitney |
|----------|----|-------|------|------|-----|-----|--------------|--------------|------------------|-----------------------|
| Controle | 27 | 13,3  | 14   | 2,54 | 8   | 16  | 12           | 15           | 0,402            | 0,217                 |
| Fontan   | 10 | 12,4  | 13,5 | 3,24 | 8   | 18  | 9,25         | 14           |                  |                       |

**Legenda:** Med = Mediana; DP = Desvio-padrão; Mín = Mínimo e Máx = Máximo.

**Fonte:** Camargo MP, et al., 2022.

### Análise estatística quanto ao sexo

A proporção geral foi de 54% ( $n = 20$ ) participantes do sexo feminino e 46% ( $n = 17$ ) do sexo masculino. Dentro do grupo Controle, 62,9% ( $n = 17$ ) eram do sexo feminino, enquanto no grupo Fontan, 30% ( $n = 3$ ) representavam este mesmo sexo (**Tabela 2**). A análise estatística da comparação entre os sexos do grupo Controle versus grupo Fontan, não mostrou diferença estatisticamente significativa, realizado pelo teste Exato de Fisher ( $p = 0,136$ ), conforme demonstrado na **Tabela 2**.

**Tabela 2** - Análise descritiva e analítica dos participantes do estudo quanto ao sexo,  $n = 37$ .

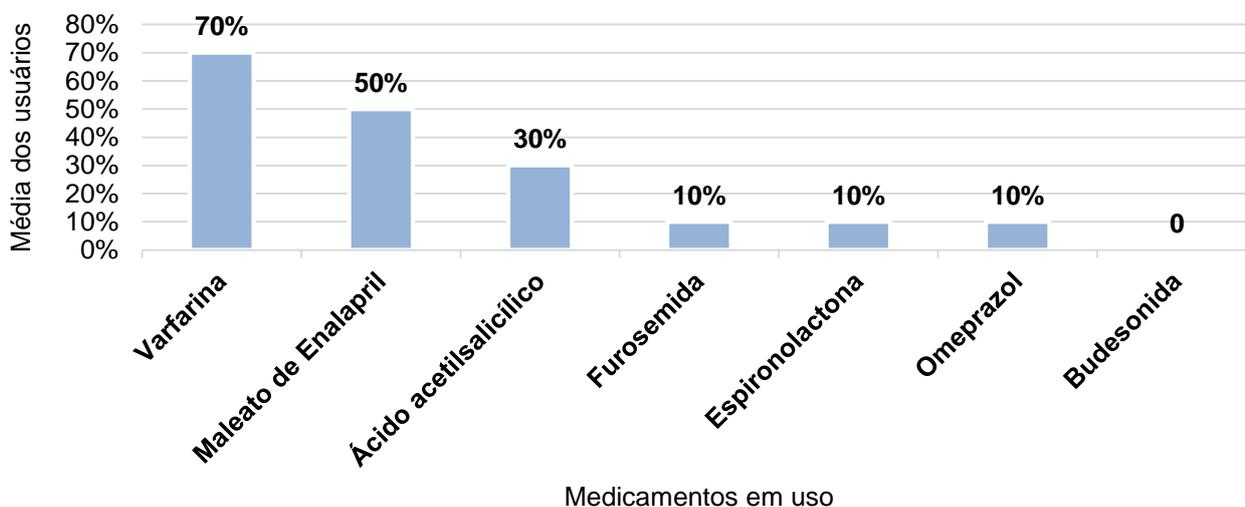
| Grupo        | Feminino | Masculino | Total | Teste Exato de Fischer |
|--------------|----------|-----------|-------|------------------------|
| Controle     | 17       | 10        | 27    | 0,136                  |
| Fontan       | 3        | 7         | 10    |                        |
| <b>Total</b> | 20       | 17        | 37    |                        |

**Fonte:** Camargo MP, et al., 2022.

### Das perguntas realizadas ao grupo Fontan antes da aplicação do questionário

Apenas o grupo Fontan foi avaliado nas questões relativas ao tipo de medicação em uso e por quais procedimentos passaram além da operação de Fontan e a idade em que os realizaram. Quanto à medicação, as mais prevalentes neste grupo foram os anticoagulantes e antiagregantes plaquetários com Varfarina (70%) e Ácido Acetilsalicílico (30%). Outro medicamento utilizado foi o Inibidor da Conversão de Angiotensina (IECA), Maleato de Enalapril, com prevalência de 50%. Os outros medicamentos foram utilizados em apenas um caso (**Gráfico 1**).

**Gráfico 1** - Medicamentos utilizados pelo grupo Fontan e sua proporção,  $n = 10$ .



**Fonte:** Camargo MP, et al., 2022.

Em relação aos procedimentos realizados por este grupo, além do procedimento de Fontan, outro procedimento que ganha destaque nesta população é o procedimento de Glenn. Entre os participantes, a idade média em que realizaram o tal procedimento foi com 1 ano e 3 meses de idade com desvio padrão de 1 ano e 3 meses.

Já em relação ao procedimento de Fontan, a idade média do procedimento foi aos 6 anos e 7 meses com um desvio padrão de 1 ano e 8 meses (**Tabela 3**). É importante citar que, pelo fato de certos pacientes e seus familiares não se recordarem com precisão a idade com qual foram submetidos a tais procedimentos, 3 participantes do estudo foram excluídos apenas desta parte da análise a fim de garantir melhor acurácia estatística.

**Tabela 3** - Procedimentos Realizados pelo grupo Fontan, n=7.

| Procedimentos     | n submetido ao procedimento (%) | Idade Realizada (Média)           | Idade Realizada (Mediana)         | Idade Realizada (Desvio Padrão)  |
|-------------------|---------------------------------|-----------------------------------|-----------------------------------|----------------------------------|
| Blalock Taussing  | 1 (14,29%)                      | 1 dia                             | 1 dia                             | ∅                                |
| Norwood           | 2 (28,57%)                      | 3 dias                            | 3 dias                            | ∅                                |
| Bandagem Pulmonar | 2 (28,57%)                      | 4 meses                           | 4 meses                           | 1 mês                            |
| Glenn             | 7 (100,00%)                     | 15,5 meses<br>(1 ano e 3 meses)   | 9,5 meses                         | 15,92 meses<br>(1 ano e 3 meses) |
| Fontan            | 7 (100,00%)                     | 80,16 meses<br>(6 anos e 7 meses) | 81,5 meses<br>(6 anos e 12 meses) | 20,22 meses<br>(1 ano e 8 meses) |

**Legenda:** ∅: inexistente. **Fonte:** Camargo MP, et al., 2022.

### Dos questionários

Foram avaliadas 27 questões do grupo Fontan e 22 do grupo Controle. Tal diferença se deve ao fato de 5 questões serem exclusivas ao uso de medicação para fins cardiológicos e específicas ao primeiro grupo.

Importante ressaltar que tais questões fazem parte do questionário e são diferentes das questões específicas relacionadas a medicação de uso contínuo e os procedimentos realizados, citados anteriormente, e que tal parte do questionário não entrou na comparação estatística de qualidade de vida. Isso pois, o grupo Controle não possuía esta avaliação em seu questionário e tal fator poderia interferir na pontuação final dos escores, invalidando a comparação entre os grupos.

Deste modo, a pontuação máxima de ambos os grupos foi de 88 pontos. Quanto maior a nota obtida em cada item, pior a qualidade de vida avaliada neste critério. Cada item dos 22 avaliados foi transformado em uma mediana de todos os participantes de cada grupo visando comparar ambos os grupos em cada quesito em específico.

Após isso, todas essas notas foram reunidas para gerar uma nota final para cada grupo e definir se existe diferença na qualidade de vida de forma geral entre os grupos estudados (**Tabela 4**).

Em relação ao eixo 1, que avaliava a capacidade física e cardiológica dos participantes, pôde-se constatar que as queixas mais importantes no grupo Fontan foram a dispnéia (med=2,00) e taquicardia (med=1,50). Esse foi o único eixo isolado do estudo no qual foi encontrada pior qualidade de vida para o grupo Fontan com uma diferença estatística significativamente ( $p < 0,01$ ).

O eixo 2 avaliou a parte social e relacionada às expectativas do paciente quanto sua própria aparência. Apesar da mediana final do grupo Fontan (med=3,00) ser maior que a do controle (med=2,00), 2 de 3 itens avaliados tiveram maior mediana no grupo Controle em relação ao estudado. Tal eixo ainda obteve maior proximidade em relação a mediana final entre todos os eixos avaliados com uma diferença de 1 ponto entre elas. Entretanto, tais comparações são difíceis de serem sustentadas visto que em apenas uma questão deste eixo possui significância estatística para dissociar tal achado do acaso.

**Tabela 4** - Análise descritiva e estatística dos resultados obtidos no módulo cardíaco do questionário Pediatric Quality of Life Inventory™ (PedsQL™ 3.0) aplicado nos grupos Fontan e Controle, n=37.

| Questão                                                             | Grupo    | Mediana | Intervalo Interquartil | Mínimo | Máximo | Percentil 25 | Percentil 75 | p (U de Mann-Whitney) |
|---------------------------------------------------------------------|----------|---------|------------------------|--------|--------|--------------|--------------|-----------------------|
| 1. Ficar com falta de ar quando pratica esportes ou faz exercícios  | Controle | 0       | 1                      | 0      | 2      | 0            | 1            | 0,033                 |
|                                                                     | Fontan   | 1,5     | 2,75                   | 0      | 3      | 0            | 2,75         |                       |
| 2. Dor ou aperto no peito quando pratica esportes ou faz exercícios | Controle | 0       | 0                      | 0      | 1      | 0            | 0            | 0,012                 |
|                                                                     | Fontan   | 0,5     | 2                      | 0      | 3      | 0            | 2            |                       |
| 3. Ficar resfriado/a com facilidade                                 | Controle | 0       | 1                      | 0      | 3      | 0            | 1            | 0,523                 |
|                                                                     | Fontan   | 0,5     | 2                      | 0      | 3      | 0            | 2            |                       |
| 4. Batimento cardíaco acelerado                                     | Controle | 0       | 1                      | 0      | 2      | 0            | 1            | 0,009                 |
|                                                                     | Fontan   | 1,5     | 1                      | 0      | 4      | 1            | 2            |                       |
| 5. Ficar com os lábios azulados quando corre                        | Controle | 0       | 0                      | 0      | 0      | 0            | 0            | <0,001                |
|                                                                     | Fontan   | 0,5     | 1                      | 0      | 3      | 0            | 1            |                       |
| 6. Acordar à noite com dificuldade para respirar                    | Controle | 0       | 0                      | 0      | 3      | 0            | 0            | 0,857                 |
|                                                                     | Fontan   | 0       | 0                      | 0      | 1      | 0            | 0            |                       |
| 7. Ter que descansar mais do que os amigos                          | Controle | 0       | 0                      | 0      | 2      | 0            | 0            | <0,001                |
|                                                                     | Fontan   | 2       | 1,75                   | 0      | 4      | 1            | 2,75         |                       |
| <b>Total eixo 1: problemas cardíacos e tratamento</b>               | Controle | 1       | 3                      | 0      | 13     | 0            | 3            | <0,001                |
|                                                                     | Fontan   | 8,5     | 5,75                   | 1      | 17     | 4,25         | 10           |                       |
| 1. Sentir que ele / ela não é bonito/a                              | Controle | 1       | 2                      | 0      | 4      | 0            | 2            | 0,251                 |
|                                                                     | Fontan   | 0       | 1                      | 0      | 4      | 0            | 1            |                       |
| 2. Não gostar de que as pessoas vejam as cicatrizes dele/dela       | Controle | 0       | 1                      | 0      | 2      | 0            | 1            | 0,027                 |
|                                                                     | Fontan   | 1,5     | 3,5                    | 0      | 4      | 0            | 3,5          |                       |
| 3. Sentir vergonha quando outros veem o corpo dele/dela             | Controle | 1       | 2                      | 0      | 4      | 0            | 2            | 0,84                  |
|                                                                     | Fontan   | 0       | 2                      | 0      | 4      | 0            | 2            |                       |
| <b>Total eixo 2: percepção da aparência física</b>                  | Controle | 2       | 4,5                    | 0      | 8      | 0            | 4,5          | 0,613                 |
|                                                                     | Fontan   | 3       | 4,5                    | 0      | 12     | 0,25         | 4,75         |                       |
| 1. Ficar ansioso/a enquanto espera para ser atendido/a pelo médico  | Controle | 1       | 1                      | 0      | 4      | 0            | 1            | 0,425                 |
|                                                                     | Fontan   | 1       | 2,75                   | 0      | 4      | 0            | 2,75         |                       |
| 2. Ficar ansioso/a quando precisa ir ao médico                      | Controle | 0       | 1,5                    | 0      | 3      | 0            | 1,5          | 0,154                 |
|                                                                     | Fontan   | 1,5     | 3,75                   | 0      | 4      | 0            | 3,75         |                       |

| Questão                                                                             | Grupo    | Mediana | Intervalo Interquartil | Mínimo | Máximo | Percentil 25 | Percentil 75 | p (U de Mann-Whitney) |
|-------------------------------------------------------------------------------------|----------|---------|------------------------|--------|--------|--------------|--------------|-----------------------|
| 3. Ficar ansioso/a quando precisa ir ao hospital                                    | Controle | 1       | 2                      | 0      | 4      | 0            | 2            | 0,53                  |
|                                                                                     | Fontan   | 1       | 4                      | 0      | 4      | 0            | 4            |                       |
| 4. Ficar ansioso/a quando tem que receber tratamentos médicos                       | Controle | 1       | 2                      | 0      | 4      | 0            | 2            | 0,012                 |
|                                                                                     | Fontan   | 3       | 2,75                   | 0      | 4      | 1,25         | 4            |                       |
| <b>Total eixo 3: ansiedade em relação a tratamentos</b>                             | Controle | 3       | 6                      | 0      | 14     | 0            | 6            | 0,091                 |
|                                                                                     | Fontan   | 7       | 10,75                  | 0      | 16     | 2,25         | 13           |                       |
| 1. Ter dificuldade para saber o que fazer quando está incomodado/a com alguma coisa | Controle | 0       | 1,5                    | 0      | 4      | 0            | 1,5          | 0,359                 |
|                                                                                     | Fontan   | 1       | 2,75                   | 0      | 4      | 0            | 2,75         |                       |
| 2. Ter dificuldade para resolver problemas matemáticos                              | Controle | 1       | 2                      | 0      | 4      | 0            | 2            | 0,406                 |
|                                                                                     | Fontan   | 2       | 2,5                    | 0      | 4      | 0,25         | 2,75         |                       |
| 3. Ter dificuldade para escrever trabalhos escolares ou relatórios                  | Controle | 0       | 1                      | 0      | 3      | 0            | 1            | 0,344                 |
|                                                                                     | Fontan   | 1       | 2                      | 0      | 4      | 0            | 2            |                       |
| 4. Ter dificuldade para prestar atenção nas coisas                                  | Controle | 1       | 1                      | 0      | 4      | 0            | 1            | 0,496                 |
|                                                                                     | Fontan   | 1,5     | 2,75                   | 0      | 4      | 0            | 2,75         |                       |
| 5. Ter dificuldade para se lembrar do que ele/ela lê                                | Controle | 0       | 1                      | 0      | 4      | 0            | 1            | 0,124                 |
|                                                                                     | Fontan   | 1,5     | 2                      | 0      | 4      | 0            | 2            |                       |
| <b>Total eixo 4: problemas de raciocínio</b>                                        | Controle | 4       | 5                      | 0      | 16     | 1,5          | 6,5          | 0,311                 |
|                                                                                     | Fontan   | 7       | 9,75                   | 0      | 20     | 2            | 11,75        |                       |
| 1. Dificuldade para dizer aos médicos e enfermeiras como ele/ela se sente           | Controle | 0       | 1                      | 0      | 4      | 0            | 1            | 0,269                 |
|                                                                                     | Fontan   | 0,5     | 2                      | 0      | 4      | 0            | 2            |                       |
| 2. Dificuldade para fazer perguntas aos médicos ou enfermeiras                      | Controle | 0       | 1                      | 0      | 4      | 0            | 1            | 0,063                 |
|                                                                                     | Fontan   | 1,5     | 2                      | 0      | 4      | 0            | 2            |                       |
| 3. Dificuldade para explicar a doença cardíaca dele/dela para outras pessoas        | Controle | 0       | 0                      | 0      | 2      | 0            | 0            | 0,011                 |
|                                                                                     | Fontan   | 0       | 3,75                   | 0      | 4      | 0            | 3,75         |                       |
| <b>Total eixo 5: comunicação</b>                                                    | Controle | 0       | 2                      | 0      | 10     | 0            | 2            | 0,113                 |
|                                                                                     | Fontan   | 2       | 8,75                   | 0      | 12     | 0            | 8,75         |                       |
| <b>Total do questionário</b>                                                        | Controle | 13      | 16,5                   | 0      | 51     | 5            | 21,5         | 0,037                 |
|                                                                                     | Fontan   | 29,5    | 35,5                   | 7      | 71     | 12           | 47,5         |                       |

Fonte: Camargo MP, et al., 2022.

Eixo 3 estudou os aspectos psicológicos com enfoque especial para sintomas ansiosos e o principal achado no grupo Fontan esteve relacionado às informações sobre tratamentos médicos (med= 3,00). Entretanto, tal fator parece estar mais relacionado aos procedimentos mais invasivos visto que a pontuação relativa ao apêndice aplicado apenas no grupo Fontan esteve muito próxima a zero.

No eixo 4, que avaliou quesitos cognitivos principalmente relativos ao raciocínio e aprendizado, houve coincidência entre os dois grupos quanto ao item com maior valor. Ambos os grupos apresentam dificuldade com problemas matemáticos (medFontan=2,00 e medControle=1,00)

Eixo 5 avaliou a parte social e de comunicação dos indivíduos que mostrou superioridade para o grupo Fontan em todos os itens.

Cada eixo foi somado e a mediana relativa à pontuação total do grupo Fontan foi de 29,50 e a do grupo Controle de 13,00. Realizado Teste não paramétrico U de Mann-Whitney no qual houve diferença significativamente estatística ( $p=0,037$ ) confirmando as associações encontradas durante a análise dos dados que apontavam pior qualidade de vida do grupo Fontan.

## DISCUSSÃO

### Da qualidade de vida em si

Apesar de todos os avanços e melhorias discutidas e visualizadas no cotidiano prático e realizadas a fim de otimizar o processo de reabilitação e buscar aproximar o paciente da sua melhor forma possível, tal discrepância entre os grupos em praticamente todos os itens avaliados chama a atenção para possíveis medidas a serem tomadas. Tais medidas podem ser implantadas tanto em aspectos qualitativos por meio de novas ações elaboradas, quanto quantitativas, intensificando medidas já adotadas.

Grande importância deve ser dada à equipe multidisciplinar, em especial psicólogos, assistentes sociais, terapeutas ocupacionais, fisioterapeutas e demais agentes de unidade básica de saúde a fim de garantir o acompanhamento integral e longitudinal desses pacientes (BARBOSAL KS, et al., 2022).

Isso pois, dentre os eixos avaliados, a maior diferença encontra-se no eixo 3, que aborda fatores psicológicos e ansiosos, e no 5, relativo à comunicação e socialização do paciente. Medidas não farmacológicas e não cirúrgicas trariam grandes benefícios a curto e médio prazo na qualidade de vida destes pacientes.

Apesar da diferença com significância estatística entre a qualidade de vida destes pacientes, a ausência de estudos prévios em nosso meio que utilizem instrumentos palpáveis e práticos como o questionário usado neste trabalho, dificultam definir qualquer comparação cronológica evolutiva dentro do grupo de estudo, bem como entre outros pacientes.

Entretanto, apesar dessa limitação para tecer uma comparação cronológica, é inegável que atitudes devem ser prontamente tomadas a fim de reduzir a diferença nítida encontrada neste estudo (FRUTUOSO JT e APARECIDA CANTOS G, 2022).

### Sobre o eixo 2 do estudo

Outro dado importante pôde ser constatado no eixo 2 do estudo. Apesar de apenas um desses itens possuir diferença estatística significante, nele houve a maior aproximação da mediana relativa à pontuação geral dos grupos e onde constou-se as únicas duas perguntas nas quais o grupo Controle conseguiu superar a mediana do grupo Fontan. Diante disso, duas hipóteses podem ser elencadas.

Por um lado, reforça a mudança de valores na qual a sociedade vem passando. Fatores como herança, genética, e riqueza ostentada pelos indivíduos (sociedade do ser e ter) vem perdendo espaço para as aparências (sociedade do parecer). É o que Zygmunt Bauman define como Modernidade Líquida em seu livro, oriunda principalmente após 1960, em que cada vez mais as pessoas são analisadas e ganham certo prestígio não pelo que elas são e podem agregar na vida dos outros, mas sim pelo que elas podem comprar e ostentar

perante a sociedade. Sociedade esta que, segundo Bauman, possui cada vez mais relações interpessoais frágeis, fugazes e superficiais (BAUMAN Z, 2007).

Por outro lado, tal achado pode coincidir com o momento no qual o indivíduo está atravessando como o início da puberdade e da vida reprodutiva. Momento este que naturalmente os indivíduos, talvez por um instinto fisiológico e natural, passam a se importar mais com o modo que se apresentam em sociedade para os demais em comparação às demais faixas etárias (MARQUES MI, et al., 2016). Ambas as hipóteses são extremamente válidas e abrem discussão para que novos estudos possam ser realizados para esclarecimentos.

### **Uso de medicações no grupo Fontan**

Apesar da boa adesão medicamentosa que o grupo Fontan parece apresentar, conforme encontrado nos resultados no apêndice do questionário em que apenas 1 indivíduo obteve 1 ponto dos 20 possíveis e o restante zerou todas as 5 questões, diante dos grandes avanços nas terapias de antiagregação plaquetária e anticoagulação, a elevada prescrição de Varfarina é algo alarmante (KLACK K e CARVALHO JF, 2006).

Positivamente, considerando a Varfarina como um medicamento de uso crônico e diário, o baixo índice de esquecimento da medicação e a alta adesão ao tratamento encontradas, ressaltam todo o empenho e dedicação dos pacientes e seus responsáveis a fim de garantir o melhor prognóstico possível. Por outro lado, diante dos avanços das medicações hematológicas e o surgimento de drogas mais eficazes e seguras, entre elas os novos anticoagulantes orais como a Rivaroxabana, torna-se preocupante o alto índice de uso da varfarina nestes pacientes.

Entre os benefícios destes novos anticoagulantes podemos citar o fato de precisarem de menos ajustes de dose durante toda a vida, de não precisarem de exames específicos e frequentes para acompanhamento da faixa de anticoagulação, como é o caso da varfarina por meio do INR, além de mostrarem-se mais estáveis e seguras na manutenção da anticoagulação (MARQUES MA, 2013).

É inegável que mais estudos devem ser elaborados visando garantir a segurança desse medicamento nesta faixa etária, porém, tais dados devem ser considerados para que protocolos possam ser reformulados e elaborados melhorando a qualidade de vida destes pacientes, simplificando o acompanhamento de suas patologias e prevenindo complicações trombóticas secundárias indesejáveis. Diante do exposto, assim como pela carência de estudos comparativos sobre a qualidade de vida nos pacientes que realizaram o procedimento de Fontan, faz-se necessário retornar este mesmo trabalho em alguns anos, convidando novos pacientes nessa faixa etária e/ou com os mesmos participantes deste estudo, preferencialmente unificado à um estudo de ensaio clínico.

### **CONCLUSÃO**

A qualidade de vida das crianças e adolescentes portadoras de cardiopatias congênitas de fisiologia univentricular após a operação de Fontan mostrou-se reduzida e medidas a nível multidisciplinar podem ser aperfeiçoadas a fim de impactar positivamente de uma forma geral. Sugere-se a realização de ensaios clínicos a fim de nortear de forma mais concreta as medidas que podem ser implantadas e que realmente são significativas a fim de melhorar tal qualidade de vida. Além disso, e diante da escassez de estudos comparativos sobre a qualidade de vida em nosso meio, faz-se necessário retomar este mesmo trabalho daqui a alguns anos, tanto com novos participantes quanto utilizando a mesma amostra deste estudo, a fim de comparar a evolução de tais medidas.

### **AGRADECIMENTOS E FINANCIAMENTO**

Agradeço a Instituição Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP) pelos ensinamentos e pela oportunidade cedida a fim de que este trabalho fosse elaborado e ao Programa de Iniciação Científica do Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico (CNPq) pelo apoio e incentivo à essa pesquisa desde o princípio. (Processo: 136214/2021-5; Vigência: 01/09/2021 a 31/08/2022; Instituição de Execução: Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto; CNPJ: 00326036000160).

## REFERÊNCIAS

1. AMORIM LF, et al. Presentation of congenital heart disease diagnosed at birth: analysis of 29,770 newborn infants. *J Pediatr (Rio J)*, 2008; 84(1): 83-90.
2. ATIK E. Operação de Fontan: reflexões da evolução e perspectivas atuais. *Arq. Bras. Cardiol*, 2006; 87(4): e129-e131.
3. BARBOSA IKS, et al. Interlocações Na Prática Multidisciplinar No Pós-Operatório De Cirurgia Cardíaca. *Revista Eletrônica Acervo Saúde*, 2022; 15(9): e11005.
4. BAUMAN Z. Modernidade líquida. [s.l.] Rio De Janeiro Jorge, Zahar, 2007; 215 p.
5. BERTOLETTI J, et al. Qualidade de Vida e Cardiopatia Congênita na Infância e Adolescência. *Arq. Bras. Cardiol. São Paulo*, 2013; 102(2): 192-198.
6. BRASIL. Ministério da Saúde (MS). Sistema de Informação sobre nascidos vivos (SINASC). Disponível em: <http://www2.datasus.gov.br/DATASUS/index.php?area=060702>. Acessado em: 14 de abril de 2022.
7. CROTI UA. Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica. São Paulo: Grupo Gen - Editora Roca Ltda., 2013.
8. FRUTUOSO JT e APARECIDA CANTOS G. Assistência à saúde integral: ações e reflexões biocêntricas da atuação multidisciplinar e interdisciplinar. Extensio: Revista Eletrônica de Extensão, 2022; 19(43): 80–92.
9. GARCIA LFS. Tradução e validação do instrumento Pediatric Quality of Life Inventory (TM) 3.0 Type 1 Diabetes Module para a língua portuguesa do Brasil. Dissertação (Mestrado em Ciência – Programa de Pediatria) – Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, 2017; 109 p
10. GEWILLIG M. The Fontan Circulation, *Heart*, 2005; 91: 839-846.
11. HOFFMAN JI, KAPLAN S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.*, 2002; 39(12): 1890-900.
12. HUBER J, et al. Congenital heart diseases in a reference service: clinical evolution and associated illnesses. *Arq Bras Cardiol.*, 2010; 94(3): 313-8-333-8.
13. JACK R, et al. Evaluation and Management of the Child and Adult With Fontan Circulation: A Scientific Statement From the American Heart Association, 1 Jul, *Circulation*, 2019; 140: e234–e284.
14. KLACK K, CARVALHO JF. Vitamina K: metabolismo, fontes e interação com o anticoagulante varfarina. *Revista Brasileira de Reumatologia*, 2006; 46(6): 398–406.
15. KLATCHOIAN DA, et al. Qualidade de vida de crianças e adolescentes de São Paulo: confiabilidade e validade da versão brasileira do questionário genérico Pediatric Quality of Life InventoryTM versão 4.0. *Jornal de Pediatria*, 2008; 84(4).
16. KUCZYNSKI E e ASSUMPÇÃO JR F. Qualidade de vida na infância e na adolescência: orientações para pediatras e profissionais da saúde mental. Porto Alegre: Artmed; 2010.
17. LAWFORD J e EISER C. Exploring links between the concepts of quality of life and resilience. *Pediatr Rehabil.*, 2001; 4(4): 209-16.
18. LETOURNEAU KM, et al. Advancing Prenatal Detection of Congenital Heart Disease: A Novel Screening Protocol Improves Early Diagnosis of Complex Congenital Heart Disease. *J Ultrasound Med.*, 2017; 37(5): 1073-1079.
19. LIMA PRG, et al. Fatores relacionados à adesão de pacientes ao uso de novos anticoagulantes orais. *Revista da Escola de Enfermagem da USP*, 2022; 56.
20. LIMA TG, et al. Diagnóstico e cuidados de enfermagem ao neonato com cardiopatia congênita. *Revista da Sociedade de Cardiologia do Estado de São Paulo*, 2018; 28(1).
21. MARQUES MA. Os novos anticoagulantes orais no Brasil. *Jornal Vasculiar Brasileiro*, 2013; 12(3): 185–186.
22. MARQUES MI, et al. (In)satisfação com a imagem corporal na adolescência. *Revista Nascer e Crescer*, 2016; 25: 217-221.
23. MATZA LS, et al. Assessment of health-related quality of life in children: a review of conceptual, methodological, and regulatory issues. *Value Health*, 2004; 7(1): 79-92.
24. MITCHELL SC, et al. Congenital heart disease in 56,109 births. Incidence and natural history. *Circulation* 1971; 43(3): 323-332.
25. RODRIGUES BVPC, et al. As indicações e os efeitos adversos dos novos anticoagulantes orais utilizados na prática clínica, *Brazilian Journal of Surgery and Clinical Research*, 2020 – Fev 2021, 33(1): 54-63.
26. SCHEFFERS LE, et al. Physical exercise training in patients with a Fontan circulation: A systematic review, *European Journal of Preventive Cardiology*, 2021; 28(11): 1269–1278,
27. SILVA CMC, et al. Indicações atuais para anticoagulação em crianças com Cardiopatias Congênitas. *Rev Soc Cardiol.*, 2015; 126–33.
28. SILVA GV, et al. Apoio social e qualidade de vida de famílias de crianças com cardiopatia congênita. *Ciênc. Saúde coletiva*, 2020; 25(8): 3153-3162.
29. SILVA LDC, et al. Diagnóstico precoce das cardiopatias congênitas: Uma revisão integrativa. *J Manag Prim Health Care*, 2018; 9.
30. UZARK K, et al. Quality of life in children with heart disease as perceived by children and parents. *Pediatrics*, 2018; 121: e1060-e1067. VARNI JW, et al. The PedsQL: measurement model for the pediatric quality of life inventory. *Med Care*, 1999; 37(2): 126-39.
31. UZARK K, et al. The Pediatric Quality of Life Inventory™ in children with heart disease. *Progress in Pediatric Cardiology*, 2003; 18: 141-148.
32. VARNI JW, et al. PedsQL 4.0: reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory version 4.0 generic core scales in healthy and patient populations. *Med Care*, 2001; 39(8): 800-12.
33. ZIMMERMANN PR, et al. Impacto da depressão e outros fatores psicossociais no prognóstico de pacientes renais crônicos. *Revista de Psiquiatria do Rio Grande do Sul*, 2004; 26(3): 312–318.