



**INSTITUTO SUPERIOR DE CIÊNCIAS DA SAÚDE - NORTE**  
**MESTRADO EM PSICOLOGIA CLÍNICA**

**Anabela Costa Amaral Estrela**

**“Impacto do Desenvolvimento Fetal no Funcionamento Neurocognitivo em  
Adolescentes e Jovens Adultos com Cardiopatias Congénitas”**

**Gandra**

**2014**

---

**INSTITUTO SUPERIOR DE CIÊNCIAS DA SAÚDE - NORTE**  
**MESTRADO EM PSICOLOGIA CLÍNICA**

**Anabela Costa Amaral Estrela**  
**Nº 20432**

**“Impacto do Desenvolvimento Fetal no Funcionamento Neurocognitivo em Adolescentes e Jovens Adultos com Cardiopatias Congénitas”**

Dissertação apresentada no Instituto Superior de Ciências da Saúde – Norte para a obtenção do grau de Mestre em Psicologia Clínica

**Orientadora:** Professora Doutora Maria Emília Areias  
Professora Associada do ISCS-N;  
Directora do Departamento de Psicologia;  
Coordenadora do Curso de Psicologia Clínica.

**Gandra**  
**2014**

## *Agradecimentos*

A todos os adolescentes e jovens adultos do Serviço de Cardiologia Pediátrica, no Porto, o meu emotivo agradecimento por terem feito parte desta nova etapa da minha vida.

À minha supervisora de dissertação, a Professora Doutora Maria Emília Areias, agradeço a sua disponibilidade, apoio, ajuda, compreensão... Obrigada por ter transmitido confiança ao longo da dissertação.

À equipa multidisciplinar do Serviço de Cardiologia Pediátrica pela maneira como me trataram e como me ajudaram a conhecer os cantos ao serviço.

Aos meus pais, as pessoas mais importantes na minha vida, sem a ajuda, compreensão e confiança deles em mim, eu não teria conseguido terminar esta última etapa da minha vida... Obrigada por acreditarem em mim, por permitirem tirar um curso superior.

Ao meu namorado, que sempre me incentivou a lutar pelos meus objectivos, por me ter motivado a fazer os estudos com esforço e empenho... Obrigada por acreditares no meu trabalho.

## *Índice de Tabelas*

Tabela 1 – Caracterização dos participantes do estudo

Tabela 2 – Características dos subgrupos de cardiopatias congénitas, incluindo os parâmetros de desenvolvimento fetal.

Tabela 3 – Comparação dos resultados obtidos pelo grupo controlo e grupo de cardiopatias nos diferentes testes neuropsicológicos

Tabela 4 – Comparação entre o grupo cianótico (TF e TGA) e o grupo acianótico (CIV)

Tabela 5 – Correlação de Spearman entre os índices de desenvolvimento cerebral fetal/ parâmetros neonatais e os resultados das provas neuropsicológicas do grupo de cardiopatias

Tabela 6 – Regressão Linear: cianose e perímetro cefálico são os melhores preditores da performance neuropsicológica nos pacientes com cardiopatias na adolescência

Tabela 7 – Comparação de cianóticos e acianóticos relativamente a todos os testes neuropsicológicos.

## *Anexos*

Anexo 1 – Consentimento Informado

Anexo 2 – Ficha de identificação

Anexo 3 - Procura da Chave (bateria *Behavioural Assessment of the Dysexecutive Syndrome* (BADS))

Anexo 4 - Sub-prova Código B

Anexo 5 - Memória de Dígitos (directos (DD) e indirectos (DI))

Anexo 6 - Trail Making Test A & B (TMT; *Army Individual Test Battery*)

Anexo 7 - Memória Lógica

Anexo 8 - Figura Complexa Rey

Anexo 9 - Stroop (palavras, cores e interferência)

Anexo 10 – Abstract submetido e aceite no World Congress of Cardiology em Melbourne, Austrália

## *Índice*

Resumo .....	6
Capítulo I – Introdução.....	8
Capítulo II – Enquadramento Teórico .....	12
Cardiopatias Congénitas .....	12
Cardiopatias Congénitas Cianóticas e Acianóticas.....	16
Desenvolvimento Fetal e Cognitivo nas Cardiopatias Congénitas .....	16
Capítulo III - Processo Metodológico .....	21
Questão Inicial.....	21
Objectivos gerais e específicos .....	21
Hipóteses de Investigação.....	22
Variáveis .....	23
Caracterização da amostra .....	23
Instrumentos de Avaliação.....	25
Procedimento Metodológico.....	27
Análise estatística.....	27
Capítulo IV – Resultados.....	28
Capítulo V - Discussão dos Resultados.....	33
Capítulo VI – Conclusão .....	36
Capítulo VII - Referências Bibliográficas .....	37

## *Resumo*

O objectivo deste estudo foi avaliar o funcionamento neurocognitivo em adolescentes com cardiopatias congénitas e determinar se os parâmetros do desenvolvimento fetal avaliados em recém-nascidos, como o perímetro cefálico, comprimento, peso e índice de apgar 1 e 2, estão de alguma forma relacionados com o seu funcionamento neurocognitivo.

Como método foi utilizado a avaliação de 107 pacientes com cardiopatias congénitas (62 do sexo masculino e 45 do sexo feminino), com idades compreendidas entre os 12 a 30 anos ( $M = 16,35 \pm 2,75$ ), sendo que 37 são cianóticos (Tetralogia de Fallot (N=14) e Transposição dos Grandes Vasos (N=23)) e 21 são acianóticos (Comunicação Interventricular). O grupo de controlo é constituído por 107 adolescentes saudáveis (50 do sexo masculino e 57 do sexo feminino) com idades compreendidas entre os 12 e 26 anos ( $M = 18,42 \pm 2,96$ ).

Todos os instrumentos de avaliação neuropsicológica para pacientes com cardiopatias congénitas foram obtidos no Centro Hospitalar de São João (CHSJ) e o grupo de controlo foi avaliado em escolas do distrito do Porto. Além destes instrumentos de avaliação, foram igualmente recolhidas as variáveis demográficas e a história clínica. A avaliação neuropsicológica incluiu os testes de Memória de Dígitos (directos e indirectos), Código B da Weschler, Figura Complexa de Rey, Procura da Chave da BADS, Stroop (cor, palavra e interferência), Trail Making Test (A e B) e Memória Lógica.

Quanto aos resultados obtidos, os pacientes cardiopáticos em comparação ao grupo de controlo apresentaram resultados mais baixos no teste da Memória de Dígitos (directos:  $t = 27,78$ ,  $p < 0,001$ ; indirectos:  $t = 23,83$ ,  $p < 0,001$ ), Figura Complexa de Rey (cópia:  $t = 48,15$ ,  $p < 0,001$ ; memória:  $t = 26,97$ ,  $p < 0,001$ ), Código B ( $t = 39,87$ ,  $p < 0,001$ ), BADS ( $t = 20,20$ ,  $p < 0,001$ ), teste de Stroop: palavras ( $t = 47,73$ ,  $p < 0,001$ ), cores ( $t = 44,26$ ,  $p < 0,001$ ) e a interferência ( $t = 35,54$ ,  $p < 0,001$ ) e Memória Lógica ( $t = 34,23$ ,  $p < 0,001$ ), mas resultados mais altos no teste de Trail Making Test A ( $t = 22,28$ ,  $p < 0,001$ ) e B ( $t = 24,36$ ,  $p < 0,001$ ). Entre os parâmetros fetais/neonatais (principalmente, o perímetro cefálico) e capacidades neuropsicológicas nos subgrupos de cardiopatias congénitas, surgiram várias correlações. No entanto, as principais correlações verifica-se entre a cianose e o perímetro cefálico no nascimento

com o desenvolvimento cognitivo mais tarde nas cardiopatias congénitas ( $R = 0,254$  ;  $R^2 = 0,065$  ,  $F = 2,975$  ,  $p = 0,056$  ; perímetro cefálico:  $\beta = 0,181$  ,  $t = 1,733$  ,  $p = 0,087$  , cardiopatia:  $\beta = 0,180$  ,  $t = 1,725$  ,  $p = 0,088$ ).

Conclui-se portanto que, os adolescentes e jovens adultos com cardiopatias congénitas apresentam um funcionamento neurocognitivo deficitário, comparativamente ao grupo de controlo, principalmente os pacientes cianóticos em relação aos pacientes acianóticos. As anomalias e a circulação fetais parecem ter forte impacto sobre o crescimento cerebral e somático, prevendo um défice neurocognitivo em adolescentes e jovens adultos com cardiopatias congénitas.

**Palavras-chave:** Índices de desenvolvimento fetal, Variáveis neonatais, Funcionamento neurocognitivo, cardiopatias congénitas.

## *Capítulo I – Introdução*

Esta investigação apresenta um objectivo duplo, estudar o funcionamento neurocognitivo em adolescentes com cardiopatias congénitas (CC) acianótica (CIV) e cianóticas (TGV e TF) e perceber se as variáveis neonatais (perímetro, apgar 1 e 2, peso e comprimento) influem no funcionamento neurocognitivo dos adolescentes e jovens adultos que participaram no estudo.

A sua pertinência prende-se com o resultado de diversos estudos que indicam que os pacientes com cardiopatias congénitas apresentam défices neuropsicológicos elevados, em idades pré-escolares e escolares, devido ao impacto que as cardiopatias congénitas têm sobre o cérebro em desenvolvimento do feto e da criança. Na infância, este défice apresenta-se como dificuldade na alimentação, motricidade fina ou grossa e hipotonia, o que pode acontecer tanto em crianças pré-termo como em crianças a termo, outros problemas que podem advir são no planeamento executivo, na integração visuo-motora, na hiperactividade e défice de atenção (DiNardo, 2010).

Enquanto, que a cardiopatia congénita acianótica (CIV) ocorre por um desvio de sangue da esquerda para a direita, levando a lesões obstrutivas das câmaras cardíacas esquerdas e, ainda por anomalias das artérias coronárias; as cardiopatias congénitas cianóticas (TF e TGV) ocorrem por um desvio de sangue da direita para a esquerda e consequentemente, lesões obstrutivas de câmaras cardíacas direitas acompanhadas de comunicação intraventricular ou quando levam à falta de saturação do fluxo sanguíneo por mistura da circulação sistémica com a circulação pulmonar ou por discordância da conexão ventrículo-arterial. Esse processo resulta em oxigenação reduzida de sangue dando à pele uma coloração de azul generalizada ou nas extremidades do corpo, alterando a aparência das crianças (Marcelino, 2013).

Em alguns doentes depara-se com os lábios e unhas das mãos arroxeados e as próprias unhas desformadas.

Quanto à classificação da gravidade, as cardiopatias congénitas vão dos casos menos graves aos mais graves, assim sendo, podem progredir favoravelmente com o crescimento físico da criança sendo corrigidas espontaneamente, nos casos menos graves, ou colocam a vida em risco obrigando a tratamentos clínicos e/ou cirúrgicos sem os quais a criança morrerá nos primeiros anos de vida, nos casos mais graves (Marcelino, 2013).



O período de apresentação e a evolução dos sintomas dependem da natureza e da gravidade do defeito anatómico e das alterações na fisiologia cardiovascular secundárias aos efeitos da circulação transitória (fechamento do canal arterial e da diminuição da resistência vascular pulmonar).

Esta incidência e gravidade destes défices aumentam conforme a complexidade das cardiopatias congénitas (DiNardo, 2010).

O estudo das cardiopatias congénitas se inicialmente se focalizava nas variáveis cirúrgicas e anóxia, mais recentemente o foco tem sido ligado a doenças cardíacas e circulatórias fetais que podem afectar o neurodesenvolvimento.

Num estudo mais recente, a incidência de cardiopatias congénitas, situa-se nos 12 a 14 por 1000 nados vivos, necessitando a grande maioria das cardiopatias congénitas de tratamento cirúrgico e actualmente na Europa realizam-se cerca de 10.000 cirurgias, sendo 20% em recém-nascidos, 30% em lactentes até 1 ano e 50% em crianças com mais de 1 ano e necessitando a grande maioria destes doentes várias intervenções cirúrgicas ao longo da sua vida em diferentes idades e com riscos diferentes (Sharland, 2008). Ainda neste mesmo estudo, é indicado que a idade e o peso são factores importantes a ter em conta no tratamento, sendo nos recém-nascidos, os referidos tratamentos mais complexos que nos lactentes ou nas crianças (Hoffman & Kaplan, 2002). Outros estudos apresentam 5 a 8 por 1000 nascidos vivos, ou 9 por 1000 bebés com cardiopatias congénitas.

Como se verifica, os valores de incidência são diferentes conforme os estudos mas existe algo consensual neles, é o facto de ser de longe, os defeitos de nascimentos mais comuns e uma importante causa de morbilidade e mortalidade infantil (Donofrio & Massaro, 2010), cifrando-se nos 50% das causas de óbitos por malformações congénitas e 15% dos óbitos infantis ou segundo outros estudos entre 20-30% das crianças no primeiro mês de vida por insuficiência cardíaca ou crises de hipóxia (Santana, 2000), pois as cardiopatias congénitas atacam o coração e/ou os vasos sanguíneos no seu desenvolvimento intra-uterino, podendo ser identificada no período gestacional, ao nascimento, ou mesmo na primeira infância (Biscegli, 2002).

Porém, nos últimos dez anos, a taxa de sobrevivência tem aumentado devido aos avanços no diagnóstico pré-natal, dos cuidados pós-natal e das técnicas cirúrgicas, que levam a que 95% dos bebés sobrevivam até à idade adulta, seja uma cirurgia de reparação ou uma cirurgia paliativa, que tem vindo a diminuir a taxa de mortalidade operatória, por

um lado e a aumentar, por outro a satisfatória capacidade funcional do coração (Wernovsky, 2006) permitindo, cada vez mais certezas de um padrão relativamente consistente de consequências neurocognitivas, pois a sobrevivência até à idade adulta permite melhores e mais completos estudos sobre a patologia (DiNardo, 2010).

Mas se estes avanços nas técnicas de cirurgia cardíaca e terapia intensiva peri-operatória são um avanço meritório pois levaram à melhoria da sobrevivência em bebés com cardiopatias congénitas, é igualmente verdade que cerca de 50% das crianças com cardiopatias congénitas que hoje sobrevivem apresentarão o desenvolvimento neurológico (Donofrio & Massaro, 2010) e neurocomportamental, com défices em multi-domínios e a longo-prazo, sendo que entre 1 e 3 milhões de crianças atingiram a idade adulta, verifica-se que as escolas são confrontadas com os sobreviventes e com todo o ajustar da logística que isso implica.

Como tal, continuando a melhorar a morbidade e mortalidade a curto-prazo, não deixa de ser fundamental, definir o impacto das cardiopatias congénitas no desenvolvimento do cérebro, bem como nas investigações mais recentes e em curso o centrar-se sobre como minimizar a lesão cerebral pós-natal nesta população vulnerável, e melhorar os resultados a longo-prazo para os sobreviventes (Donofrio & Massaro, 2010).

Como referido anteriormente, os adolescentes com cardiopatias congénitas poderão eventualmente ter problemas a nível neurológico, nomeadamente ao nível do funcionamento neurocognitivo, ou seja, dificuldades de aprendizagem e/ou comportamentos desajustados (Massaro et al., 2011), influenciado pelo fluxo sanguíneo cerebral com valores anormais, mas além destes problemas são de referir que, segundo alguns estudos o crescimento fetal intra-uterino apresenta-se igualmente alterado, pois crianças prematuras tendem a ter um perímetro cefálico menor no nascimento em comparação com o peso fetal. Se alguns bebés que estão inseridos numa população normal nascerão pequenos mas no enquadramento dos seus progenitores, são identificadas como tendo um crescimento-padrão, mas nestes casos o motivo para o perímetro cefálico não é o padrão familiar mas sim o padrão das cardiopatias congénitas (Walker & Marlow, 2008). Assim sendo, as crianças com cardiopatias congénitas podem ter défices no neurodesenvolvimento, bem como variáveis neonatais de diferentes valores face a crianças sem a referida patologia.

É espectável verificar-se que os bebés prematuros têm um perímetro cefálico maior do que as crianças que nascem no final da gestação, ou seja, a cabeça é maior em proporção ao corpo, logo mais pesada e maior risco de acidentes.

Os referidos problemas neurológicos e neurocomportamentais, devem ser detectados na fase mais precoce possível da vida pela sua importância no desenvolvimento neurológico posterior, sendo a base a avaliação padronizada na identificação de alterações neurocomportamentais à nascença e a exploração dos factores clínicos que afectam os problemas neurocomportamentais em adolescentes ou jovens adultos com cardiopatias congénitas (Massaro et al., 2011), porém o acompanhamento normalmente, intervalado nos primeiros anos de vida não dá oportunidade de avaliar a maturação das capacidades da criança, assim como as funções executivas e a linguagem, conduzindo a que, o fenómeno de um défice latente torne-se apenas evidente na adolescência, quando as modalidades de resposta necessárias estão disponíveis para o adolescente, ou seja, os progenitores acham que está a desenvolver-se dentro de uma outra doença (Bellinger & Newburger, 2010). Mas além desta fase precoce da vida, devem-se avaliar estes pontos do neurodesenvolvimento da criança com cardiopatias congénitas a longo-prazo, tendo para o efeito um acompanhamento na idade escolar, com o intuito de apreciar na totalidade a amplitude e a gravidade das morbididades associadas.

## *Capítulo II – Enquadramento Teórico*

### *Cardiopatias Congénitas*

As cardiopatias congénitas incluem todas as anomalias cardíacas funcionais ou estruturais, que afectam o desenvolvimento fetal e cognitivo.

Estas anomalias, são de causas genéticas ou ambientais, classificando, por isto, alguns autores, em genéticas e não genéticas, sendo detectadas durante a gestação, aquando o nascimento, ou durante o desenvolvimento da criança (Horovitz *et al.*, 2006). São elas um conjunto de doenças crónicas, devido às características que as assistem ao longo de toda a vida do paciente, características estas que interferem na vida diária dos mesmos.

A descoberta de que as mutações genéticas são causadoras das cardiopatias congénitas começou décadas depois da descoberta desta patologia e do próprio aparecimento da genética. Tendo tido inicialmente resultados pouco animadores não retirou ânimo, nem restringiu as análises hereditárias destas patologias, vindo os grandes avanços nas tecnologias genómicas a mudar *o statuo quo*, e a promover a melhoria da saúde dos pacientes cardiopáticos, tornando-se o estudo da genética de fundamental valor, até mesmo para os que apresentam esta patologia em forma mais severa.

A par dos avanços na genética, referido anteriormente, avançou-se igualmente na embriogénese cardíaca, no crescimento e migração celular, no conhecimento da expressão genética da patologia, no conhecimento e causas dos mecanismos das cardiopatias congénitas, nas técnicas cirúrgicas e de diagnóstico precoce, sendo essas descobertas vitais para a sobrevivência desta comunidade cada vez maior (Brickner *et al.*, 2000).

Refere-se cada vez maior, pois esta patologia, que apresenta uma taxa de prevalência de 10 em cada 1000 nados-vivos, sendo que destes, 1/3 tem um diagnóstico crítico que exige intervenção cirúrgica precoce, continua a crescer, (Donofrio & Massaro, 2010) na ordem dos 5% ao ano (Brickner *et al.*, 2000). Este aumento existe igualmente pois, com as técnicas médicas existentes, são detectados muitos mais casos que anteriormente.

Mas, se muito se sabe sobre estas patologias ainda muito se está a descobrir. Estudos recentes debruçam-se sobre a indecisão em relação ao curso da doença, o prognóstico, os sinais e sintomas e as restrições na actividade física, alimentar e comportamental verdadeiramente necessárias (Moons *et al.*, 2002). Pois, crescer com cardiopatias congénitas exige, além da atenção redobrada no tratamento médico, a aceitação e adequação em restrições comportamentais, tendo já aqui o psicólogo um papel relevante a desempenhar (Bertoletti & cols., 2013).

Além dos avanços anteriormente mencionados, começa-se também a testar e validar os padrões específicos da qualidade de vida relacionada com a saúde, em diferentes contextos culturais, pois, como referido anteriormente, existem repercussões de ordem física, psicológica e social que assistem as cardiopatias congénitas e originam prejuízos na qualidade de vida dos pacientes, devido ao risco acrescido, de complicações cardíacas, nos cardiopáticos.

Referindo-se anteriormente às características das cardiopatias, de uma forma genérica, passa-se seguidamente à descrição, tendo em conta os estádios desenvolvimentais de um cardiopático, iniciando-se pela infância e versando sobre limites do desenvolvimento, seja físico ou cognitivo.

Na infância, existem evidências de que, a presença das cardiopatias congénitas podem afectar o desenvolvimento físico, motor e neurocognitivo. Apontam os estudos para uma maior incidência, que em outras patologias, de défice no rendimento escolar, comportamentos desajustados, atraso na fala, hiperactividade e défice de atenção em pacientes com cardiopatias congénitas (Donofrio & Massaro, 2010).

Em adolescentes e jovens adultos, esta patologia, exige o cuidado redobrado, por parte dos cuidadores e médicos com os aspectos nutricionais, vitais para a sua sobrevivência a longo-prazo, (Woodward, 2011) pois, como estes pacientes são cardíacos, não devem ingerir grandes quantidades de alimentos gordos, para que esta gordura não se aloje nas paredes do pericárdio. Gordura em excesso pode originar mais facilmente, devido à patologia referida, acidentes vasculares cerebrais ou enfartes do miocárdio ou até mesmo piorar a doença cardiopática.

Na adolescência e mesmo na idade adulta, o paciente com cardiopatias congénitas, além das restrições já referidas, terá de suportar o desafio da autonomia em relação à super-protecção dos pais, normalmente exercida durante a infância.

Assim sendo, o atendimento médico ao paciente com cardiopatias congénitas deve envolver o cuidado das suas necessidades psicossociais bem como das fisiológicas, como meio de melhorar a sua qualidade de vida.

Apesar de todas as restrições mencionadas, um doente cardiopático, num regime de acompanhamento médico anual, com intervenções cirúrgicas realizadas em tempo útil, com uma actividade física regulada, pode ter uma vida estável e autónoma sem prejuízos na sua qualidade de vida.

Outros estudos existentes, são também, sobre os pais de crianças, adolescentes e jovens adultos com cardiopatias congénitas apesar de em menor número. Estes estudos, concentram-se, predominantemente, no conhecimento sobre o defeito cardíaco, o tratamento anterior e actual, e a definição, prevenção e profilaxia de endocardite (Bertoletti & cols.,2013).

Com os notáveis avanços no diagnóstico pré-natal, nas estratégias correctivas e no cuidado longitudinal, a mortalidade infantil declinou substancialmente, obtendo-se actualmente uma taxa de 75% de sobrevivência dos doentes com estas patologias no primeiro ano de vida, incluindo aqueles com malformações complexas, que vivem até à idade adulta (Bertoletti & cols.,2013; Boneva *et al.*, 2001), contudo quase metade das mortes por cardiopatias congénitas ainda ocorreram durante a infância.

Além do diagnóstico pré-natal e das estratégias correctivas, hoje em dia, as mães são também alertadas e acompanhadas devidamente durante a gestação e após o parto. Durante a gestação este acompanhamento, é dirigida às mães, através de ecografias e tratamento medicamentoso e após o parto o acompanhamento continua a ser às mães mas igualmente aos próprios, sendo estas crianças convidadas a fazer electrocardiograma anualmente, controlo do peso e altura.

Conclui-se portanto que a ciência está a evoluir consideravelmente, o que beneficia estes doentes que mal nascem já têm que lutar pela vida, pois ao longo da vida, as cardiopatias congénitas podem representar desafios fisiológicos, emocionais e socio-económicos substanciais para os pacientes, para as famílias e para a sociedade.

Mas se a taxa de sobrevivência crescente é algo de importante outras questões se levantam para os doentes e para as suas famílias, tais como a qualidade de vida e a capacidade de participação socio-educativa (Latal *et al.*, 2009).

Relacionada com a qualidade de vida, referida anteriormente relacionam-se, além da evolução dos estudos genéticos e da ciência para estas patologias, outras

alterações que surgiram com a evolução dos tempos, ao se dar uma computadorização do atendimento médico, para registo contínuo das experiências de vida relatados pelos pacientes, e uma expansão em instrumentos destinados a medir o suporte social, a qualidade de vida e a experiência de saúde (Latal *et al.*, 2009). As experiências relatadas, pelo paciente determinam a avaliação do próprio paciente, da sua saúde, da sua capacidade funcional e da sua qualidade de vida, sendo esta avaliação fundamental, pois as evidências sugerem que as opiniões dos doentes são confiáveis e podem ser muito diferentes do ponto de vista dos seus pais ou dos médicos ou dos professores (Snyder & Aaronson, 2009).

Os instrumentos, multidimensionais de auto-relato, adaptados à idade do paciente, foram validados para explorar a perspectiva do doente sobre a saúde e o suporte social dos doentes cardíacos, incluindo o impacto de uma cardiopatia congénita na vida actual, a experiência passada e as expectativas futuras (Upton *et al.*, 2008), tendo-se popularizado pela procura destes instrumentos pelos pais. Embora as perspectivas dos pais sejam úteis, a qualidade de vida e a experiência do paciente são conceitos subjectivos. As medidas da qualidade de vida concentram-se em experiências da vida diária, os resultados durante a infância e a adolescência facilitam o desenvolvimento das intervenções de apoio às famílias e promovem a resiliência ou as adaptações positivas em doentes a longo-prazo com doenças crónicas (Upton *et al.*, 2008).

## ***Cardiopatias Congénitas Cianóticas e Acianóticas***

As cardiopatias congénitas dividem-se num primeiro grupo em cianóticas e acianóticas. As cianóticas são menos frequentes que as acianóticas, porém mais graves que estas últimas, ocorrendo um desvio do sangue da direita para a esquerda, devido a lesões obstrutivas das câmaras cardíacas direitas; as acianóticas ocorrem com um desvio de sangue da esquerda para a direita, ou ainda por anomalias congénitas das artérias coronárias (Silva, Z. M. *et al.*, 2008).

Dentro destes dois grandes grupos existem várias cardiopatias congénitas cianóticas e acianóticas, dando-se aqui atenção à Tetralogia de Fallot, a Transposição dos Grandes Vasos (TGV) e à Comunicação Intraventricular (CIV).

A tetralogia de Fallot é uma das malformações cardíacas congénitas cianóticas mais comuns e frequente, com bons resultados após correcção cirúrgica total, (Folino & Daliento, 2005) representando 10% de todas as cardiopatias congénitas (Bailliard & Anderson, 2009).

Esta cardiopatia é morfológicamente caracterizada por comunicação interventricular, cavalgamento da válvula aórtica, (Kuczkowski, 2004), por a artéria aorta ter defeito no septo interventricular, pela obstrução da câmara de saída do ventrículo direito (Brickner *et al.*, 2000), pela hipertrofia do ventrículo direito e substituição do septo ventricular pela raiz da aorta primordial (Bailliard & Anderson, 2009). Estas alterações anatómicas conduzem a uma diminuição do fluxo sanguíneo pulmonar, o que resulta em hipóxia e cianose (Duro, R., 2010).

Ainda sobre a tetralogia de Fallot, cerca de 15% dos pacientes, têm uma anomalia do cromossoma 22 como causa genética da doença e probabilidade de 50% de transmissão aos descendentes (Galli *et al.*, 2001).

Esta cardiopatia congénita quando não corrigida durante a gestação, aumenta a mortalidade, principalmente naqueles com história de síncope, policitemia e hipertrofia do ventrículo direito, o que não acontece naqueles que têm a sua doença corrigida cirurgicamente (Pozzi *et al.*, 2000).

Esta necessidade de intervenção cardiológica quando não possível durante a gestação, tem imperiosamente que ocorrer durante o primeiro mês de vida (Kanter *et al.*, 2010). Verifica-se ainda avanços tecnológicos que permitem frequentes cateterismos e



múltiplas cirurgias, o que leva a que estes doentes continuem a ser seguidos pelo seu médico pediátrico após os 18 anos de idade.

Mas a realidade das múltiplas cirurgias é verdade para a Tetralogia de Fallot bem como para as outras, como é o caso do TGV (Folino & Daliotto, 2005).

A transposição dos grandes vasos é a cardiopatia congênita mais comum de ser diagnosticada no período neonatal, e provavelmente, a mais grave. A transposição dos grandes vasos é de uma emergência neonatal extrema.

Mesmo assim é uma cardiopatia congênita com menor percentagem de doentes em cardiologia pediátrica comparativamente à tetralogia de Fallot.

Um cardiopático com transposição dos grandes vasos tem uma circulação que se realiza em paralelo, contrariamente a uma circulação normal que ocorre em série. Esta circulação em paralelo conduz a que o sangue volte a circular no sistema pulmonar, sendo incompatível com a sobrevivência do recém-nascido, pois o sangue venoso retoma ao corpo pela aorta que se encontra ligada ao ventrículo-direito e o sangue arterial surge do ventrículo esquerdo, dirigindo-se para os pulmões.

Se no período embrionário esta anomalia não é problemática com o nascimento torna-se, por isso se referiu anteriormente que é uma emergência neonatal extrema (Carvalho, J., 1984).

Por fim resta-nos falar em comunicação interventricular. Esta cardiopatia é caracterizada pela presença de um orifício localizado entre o ventrículo direito e esquerdo, orifício este que permite a passagem do fluxo sanguíneo entre os dois, esta passagem, com o tempo, vai aumentando a pressão nas artérias pulmonares. Esta anomalia, conforme a localização, pode ser denominada em peri-membranoso, supra-cristal, muscular ou posterior (Kittleson & Kienle, 1998). Do defeito deste orifício dependem os achados clínicos da comunicação interventricular (Tilley & Goodwin, 2004).

Pensasse que cerca de 25% da comunicação interventricular desaparecem completamente e cerca de 40 diminuem de gravidade até aos 6 anos, levando a crer que o coração cresce mais que o orifício da comunicação interventricular.

## ***Desenvolvimento Fetal e Cognitivo nas Cardiopatias Congénitas***

O desenvolvimento fetal é uma fase de grande atenção em qualquer gravidez, seja ela de risco ou não, pois a ela está associado o desenvolvimento normal ou pelo contrário, o desenvolvimento anormal de qualquer um dos sistemas do feto, seja ele o cardíaco, o respiratório ou o digestivo. Também as cardiopatias são influenciadas por este desenvolvimento, pois, como o referido elas surgem durante esta fase, e associado a elas, dentro do desenvolvimento fetal está o desenvolvimento do sistema cardíaco.

No desenvolvimento fetal normal, o feto é sujeito muitas vezes à hipóxia, porém esta é fisiológica e não fisiopatológica. Esta hipóxia ocorre por variados motivos, sendo os mais relevantes o próprio oxigénio fornecido pela mãe através do cordão umbilical que por vezes pode ser reduzido, ou porque com a rotação dentro da placenta existe um garrotear temporário do cordão umbilical. Porém, esta hipóxia, quando fisiológica é até benéfica para o desenvolvimento cardíaco e não prejudicial, pois o oxigénio fetal normal é próximo da hipóxia em adultos.

Quando esta hipóxia é prolongada deixa de ser fisiológica e passa a ser fisiopatológica, provocando um declínio no desenvolvimento cardíaco, bem como alterações estruturais, e funcionais que se revelam nas cardiopatias congénitas (Patterson & Zhang, 2011).

Estas alterações estruturais e funcionais, que conduzem às anomalias cardíacas revelam-se pelas más formações fetais das artérias coronárias, resultantes de alterações, que ocorrem na terceira semana do desenvolvimento fetal, bem como da artéria aorta que tem sido referenciada como associada às cardiopatias congénitas, (Marino *et al.*, 2008) das fístulas da artéria coronária (El-Menyar *et al.*, 2006), da válvula aórtica bicúspide, e com cardiomiopatia hipertrófica (Larsen *et al.*, 2007).

Como exames a fim de testar o mau funcionamento coronário temos actualmente a tomografia computadorizada e a ressonância magnética cardíaca, (Bunce *et al.*, 2003) pois são excelentes exames para a determinação não-invasiva do curso das coronárias anormais em relação à artéria aorta e à artéria pulmonar (Said *et al.*, 2014).

Porém, não só pela hipóxia fisiopatológica mas igualmente, por motivos de alteração cromossomática, como o referido, ou por motivos ambientais, tendo como exemplo, uma mãe diabética que pode ter um filho portador de transposição dos grandes vasos e os filhos de mães que tiveram rubéola no primeiro trimestre, poderão apresentar

cardiopatias congénitas como a comunicação interventricular (Bailliard & Anderson, 2009).

A análise da dinâmica do comportamento fetal levou à conclusão de que os padrões de comportamento fetais reflectem-se directamente nos processos do desenvolvimento e de amadurecimento do sistema nervoso central do feto, (Einspieler & Prechtl, 2005) mas a questão da hipóxia referida anteriormente é muito reveladora das alterações neurocognitivas, sugeridos de forma unanime pelos estudos existentes sobre o tema, viabilizando assim a abertura da Psicologia na avaliação neuropsicológica de bebés pós-termo, acentuando-se o processo de reabilitação e intervenção da identificação precoce das alterações no desenvolvimento neurocognitivo. O papel do psicólogo revela-se assim primordial no desenvolvimento salutar dos cardiopáticos, pois, não só, como anteriormente se referiu, no acompanhamento de adequação afectiva às restrições da vida, provocadas pela própria cardiopatia, como também na avaliação, diagnóstico e reabilitação cognitiva.

Segundo Andrade *et al.* (2004) existe uma relação entre a interacção materna de maior qualidade e melhor indicador de desenvolvimento neurocognitivo entre os 17 e os 42 meses para os lactentes cujas mães trabalhavam fora de casa. Mas o desenvolvimento neurocognitivo está ligado ao desenvolvimento da memória, da linguagem, do raciocínio lógico, do planeamento, da resolução de problemas e de outras funções neuropsicológicas, fruto de um resultado a partir de factores ambientais e pessoais e das anomalias do desenvolvimento fetal.

É assim, importante perceber que se o comportamento normal é bem compreendido durante a gestação é possível identificar e perceber um comportamento anormal antes do nascimento (Visser *et al.*, 2010).

As anormalidades na actividade motora do feto consistem num primeiro aparecimento tardio de movimentos específicos, as mudanças quantitativas, uma qualidade anormal de movimentos e um desenvolvimento anormal dos estados comportamentais do feto (Baschat, 2011).

Os doentes que nascem com peso abaixo do percentil 10 têm um risco aumentado para o neurodesenvolvimento anormal. Esses doentes são aqueles que são constitucionalmente pequenos para a idade gestacional e um grupo de alto risco com restrição do crescimento quando feto devido a um processo patológico (Baschat *et al.*, 2012).

Tendo em conta toda a complexidade do desenvolvimento fetal, bem como todas as confluências factoriais implicadas num período gestacional dentro dos parâmetros normais, revela-se importante o papel do psicólogo, como um agente externo aos progenitores e atento, para que se algo estiver fora do padronizável, alertar e acompanhar, avaliando o nascituro precocemente e intervindo, para que o desenvolvimento neurocognitivo seja normalizado e assim a criança com cardiopatia congénita não sinta em si diferenças acrescidas às fisiologicamente existentes, nem mais limitativas que as mencionadas anteriormente, pois os cuidados a ter com a alimentação e exercício físico já são muitos.

O papel do psicólogo, ressalta assim a detenção precoce das alterações neurocognitivas para a orientação das famílias com relação ao prognóstico, estimulando o planeamento das intervenções como a prevenção (Santos *et al.*, 2008).

## ***Capítulo III - Processo Metodológico***

### ***Questão Inicial***

Esta investigação surge em consequência de um estudo no âmbito da Cardiologia Pediátrica. Como questão inicial deste estudo tem-se o impacto do desenvolvimento fetal no funcionamento neurocognitivo em adolescentes e jovens adultos com cardiopatias congénitas acianóticas e cianóticas.

### ***Objectivos gerais e específicos***

Este estudo tem como objectivo investigar o funcionamento neurocognitivo em adolescentes e jovens adultos com cardiopatias congénitas cianóticas (Tetralogia de Fallot (TF) e Transposição dos grandes vasos (TGV)) e acianóticas (Comunicação interventricular (CIV)).

Demonstra como intuito, entender se as variáveis neonatais (apgar 1 e 2, peso, comprimento, perímetro cefálico) estão implícitas no funcionamento neurocognitivo dos adolescentes e jovens adultos descritos.

Especificamente, e tendo por base este quadro de referência, no que se refere aos objectivos específicos visa-se:

- 1) Equiparar o funcionamento neurocognitivo em adolescentes e jovens adultos com cardiopatias congénitas;
- 2) Equiparar o funcionamento neurocognitivo em adolescentes e jovens adultos com cardiopatias congénitas cianóticas (TGV e TF) e acianóticas (CIV);
- 3) Analisar a correlação entre as variáveis neonatais e o funcionamento neurocognitivo em adolescentes e jovens adultos com cardiopatias congénitas;
- 4) Verificar a relação entre as variáveis neonatais nas cardiopatias congénitas cianóticas e acianóticas.

A investigação realizada possibilitou uma caracterização do funcionamento neurocognitivo de adolescentes e jovens adultos com cardiopatias congénitas, com o intuito de perceber quais os defeitos neurocognitivos existentes no subgrupo acianótico (CIV) e no subgrupo cianótico (TF e TGV). A insistência deste estudo é distinguida pela investigação correlacional realizada entre as variáveis neonatais e o desenvolvimento neuropsicológico.

### ***Hipóteses de Investigação***

No sentido de conseguir alcançar os objectivos propostos, importa antecipar o que se espera da análise estatística, tendo em conta a revisão da literatura anteriormente apresentada.

A presente investigação procura testar as seguintes hipóteses:

**Hipótese 1:** Os adolescentes e jovens adultos com cardiopatias congénitas exibem uma inferior execução nos testes neuropsicológicos, equiparadamente ao grupo de controlo;

**Hipótese 2:** Os subgrupos da Tetralogia de Fallot e da transposição dos grandes vasos (cardiopatias cianóticas) evidenciam uma inferior performance nos testes neuropsicológicos, quando equiparado com o subgrupo da comunicação interventricular (cardiopatía acianótica);

**Hipótese 3:** Subsistem correlações entre as variáveis neonatais (peso, comprimento, perímetro cefálico, apgar 1 e 2) e a execução nos testes neuropsicológicos no grupo das cardiopatias congénitas;

**Hipótese 4:** Subsistem correlações entre as variáveis neonatais (peso, comprimento, perímetro cefálico, apgar 1 e 2) e a execução nos testes neuropsicológicos no subgrupo da comunicação interventricular (cardiopatía acianótica);

**Hipótese 5:** Subsistem correlações entre as variáveis neonatais (peso, comprimento, perímetro cefálico, apgar 1 e 2) e a execução nos testes neuropsicológicos

nos subgrupos da Tetralogia de Fallot e da Transposição dos Grandes Vasos (cardiopatias cianóticas).

### ***Variáveis***

Neste estudo, como variáveis dependentes foram utilizados os seguintes instrumentos de avaliação neuropsicológica: *Memória de Dígitos* (directos (DD) e indirectos (DI)), *Figura Complexa de Rey* (cópia e memória), *Código (B)*, *Key Search Test* (procura da chave), *Stroop* (palavras, cores e interferência), *Trail Making Test* (TMT-A e TMT-B) e *Memória Lógica*.

Como variáveis independentes consideramos os subgrupos de cardiopatias congénitas (CIV, TF e TGV) e as variáveis neonatais (perímetro cefálico, apgar 1 e 2, peso e comprimento).

### ***Caracterização da amostra***

A amostra é constituída por 214 pacientes, de ambos os sexos, com idades compreendidas entre os 12 e os 30 anos. Esta amostra está dividida em dois grupos: o grupo de pacientes com Cardiopatias Congénitas (CC), constituído por 107 participantes reunidos no Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de São João (HSJ), no Porto; e o grupo de controlo (GC) constituído por 107 adolescentes (*Tabela 1*). O grupo de pacientes com CC está repartido em três patologias: a Tetralogia de Fallot (TF) (N=14), Comunicação interventricular (CIV) (N=21) e Transposição dos Grandes Vasos (TGV) (N=23) (*Tabela 2*). Os níveis de exclusão da amostra foram qualquer doença do foro psiquiátrico ou neurológico de modo a não interferir neste estudo.

	CC N=107			C N=107		
	M	Dp	N	M	Dp	N
Idade	16,35 ± 2,75			18,42 ± 2,956		
Género (H/M)	62/45			50/57		
Anos de Escolaridade	9,66 ± 2,03			10,80 ± 2,099		

*Tabela 1: Caracterização das variáveis demográficas (idade, género e anos de escolaridade) de ambos os grupos.*

	TGV N=23			TF N=14			CIV N=21		
	M	Dp	N	M	Dp	N	M	Dp	N
Idade	16,48 ± 2,02			16,07 ± 3,43			17,00 ± 3,46		
Género (H/M)	16/7			4/10			14/7		
Anos de Escolaridade	10,30 ± 2,10			8,93 ± 1,94			10,00 ± 1,55		
Perímetro Cefálico	34,25 ± 1,14			32,97 ± 2,62			33,89 ± 2,45		
Apgar 1	8,09 ± 1,19			7,91 ± 2,43			8,11 ± 1,33		
Apgar 2	9,36 ± 0,90			9,64 ± 0,92			9,74 ± 0,45		
Peso	3,25 ± 0,41			2,86 ± 0,69			3,28 ± 0,82		
Comprimento	48,14 ± 2,92			46,32 ± 5,81			48,31 ± 2,88		

*Tabela 2: Características dos subgrupos de cardiopatias congénitas, incluindo os parâmetros de desenvolvimento fetal.*



## ***Instrumentos de Avaliação***

Para este estudo todos os participantes foram submetidos a uma avaliação neuropsicológica, no qual visava avaliar o funcionamento cognitivo. Vários testes foram aplicados para esta avaliação, assim como os testes:

Memória de Dígitos (directos (DD) e indirectos (DI)) que avalia a atenção auditivo-verbal imediata e memória do trabalho. Pede-se ao sujeito que nos dígitos directos repita os números pela ordem que o examinador diz, a quantidade de números seguidos vai aumentando e conseqüentemente aumenta a sua dificuldade de memorização. De seguida, pede-se ao sujeito que repita inversamente os números que o examinador diz. Cota-se a partir da soma de cada série certa que equivale a um ponto cada, em ambos os sub-testes. Termina-se a administração caso o sujeito erre duas seqüências seguidas (Lezak, 1995; Simões, 2002).

Segundo Rey (2002) concebeu a Figura Complexa (cópia e reprodução da memória três minutos após a visualização da imagem) para permitir um “diagnóstico entre a debilidade mental constitucional e o déficit adquirido em consequência de TCE”. Segundo Spreen & Strauss (1998), “a Figura Complexa é um teste que propõe a avaliar a capacidade de organização visuo-espacial e a memória visual através da cópia e reprodução de memória de um traçado geométrico complexo”.

A sub-prova Código B que avalia o funcionamento psicomotor, velocidade de execução, organização perceptiva (Simões, 2002; Kamphaus, 2005). O sujeito tem de copiar o símbolo correspondente de cada número de 1 a 9. A duração da prova é de 120 segundos, a cotação é feita pelo número de símbolos correctos associados ao número correspondente.

Procura da Chave (bateria *Behavioural Assessment of the Dysexecutive Syndrome* (BADS)) que avalia a capacidade de planeamento e resolução de problemas (Barbosa & Monteiro, 2008). É dito ao sujeito que perdeu uma chave num campo e que tem de desenhar um trajecto para a procurar.

Stroop (palavras, cores e interferência) que avalia a capacidade de atenção selectiva e flexibilidade cognitiva. Este teste tem 300 elementos divididos em três folhas, cada folha tem cinco colunas de 20 elementos cada. O sujeito tem 45 segundos para ler em voz alta as cinco colunas de cada folha. Criado por Stroop, o teste exercita os lóbulos frontais do cérebro responsáveis por nosso planeamento e acção. Stroop

desenvolveu este teste com o objectivo de avaliar o processo de automatização da leitura. O paradigma de Stroop é um dos mais antigos e usados para avaliar a capacidade de atenção e de resposta inibitória (Macleod, 1991). O procedimento de Stroop parece medir uma função cognitiva altamente superior e específica, isto é, a capacidade de alternar entre modos de resposta em conflito (Lezak, 1995). Cattell (1886) referiu que ler nomes de cores leva menos tempo do que nomear cores e que os mecanismos cognitivos envolvidos na leitura dos nomes das cores e na nomeação das cores eram totalmente diferentes. Brown (1915) referiu que esta diferença entre a leitura de palavras com nomes de cores e nomeação de cores se mantinha, mesmo com a prática.

Trail Making Test (TMT-A avalia a orientação visuo-espacial e velocidade psicomotora e TMT-B avalia a atenção dividida) (Lezak, 1995). O *Trail Making Test* (TMT; *Army Individual Test Battery*) avalia a atenção, a sequenciação e a flexibilidade mental. O sujeito tem de unir os números de 1 a 25 ordenadamente.

A partir do TMT adulto foi desenvolvida uma versão destinada a crianças dos 9 aos 14 anos de idade, o Children's Trail Making Test A & B (Reitan, 1971, citado por Llorente *et al.*, 2003), para avaliar alterações no funcionamento neurológico nesta população. O sujeito tem números de 1 a 12 e letras de A a L, ou seja, o sujeito terá de unir o número 1 à primeira letra do abecedário e esta ao número 2 e assim sucessivamente. A pontuação de ambas é o tempo em segundos que o sujeito demorou na execução em cada sub-teste (Spren & Strauss, 1998; Periañez *et al.*, 2007).

Memória Lógica que avalia a memória imediata verbal (Wechsler, 2008). O examinador lê uma pequena história ao sujeito, pede a este que a reproduza, ou seja, que diga o maior número de palavras contidas na história. A pontuação é o número de palavras certas contidas na história que o sujeito recordou.

## ***Procedimento Metodológico***

Na elaboração deste estudo, administrou-se testes neuropsicológicos. A avaliação neuropsicológica do grupo experimental foi adquirida em sala de espera do serviço de Cardiologia Pediátrica, no qual a investigadora explicava qual o fundamento da investigação e a ajuda dessa participação no estudo. Sendo o parecer positivo, era entregue um consentimento informado e uma ficha de identificação dos adolescentes aos pais destes caso não fossem maiores de idade. É de ressaltar que a participação era voluntária, os dados ficam em registo de confidencialidade e não interferia no atendimento médico.

## ***Análise estatística***

A análise de dados foi elaborada a partir do programa SPSS, versão 21.0. Neste estudo fez-se uma análise descritiva, descreveu-se a amostra e os resultados obtidos dos testes neuropsicológicos, que resultaram de uma análise de frequências, médias, desvios-padrão, ou seja, toda a análise estatística. Estudaram-se as variáveis demográficas (idade, género, ano de escolaridade) e os grupos em causa (controlo, cardiopatias congénitas e sub-grupos TGV, TF e CIV), para tal utilizou-se o test t Student. De seguida, numa base não paramétrica e a partir dos índices de desenvolvimento cerebral fetal (perímetro cefálico, peso e comprimento) e os parâmetros neonatais (apgar 1 e 2) e os resultados das provas neuropsicológicas do grupo de cardiopatias congénitas utilizou-se as correlações de Spearman. Para concluir esta análise de dados, aplicou-se uma regressão linear para estabelecer a relação entre as variáveis independentes (cianose e perímetro cefálico) e os melhores preditores da performance neuropsicológica nos pacientes com cardiopatias congénitas na adolescência. Finalmente foram examinadas diferenças estatisticamente significativas com um nível de significância inferior ou igual a 0.05 ( $p \leq 0.05$ ).

### Capítulo IV – Resultados

Os resultados deste estudo e sua respectiva análise serão expostos a partir de tabelas. Inicialmente serão comparados os resultados obtidos por ambos os grupos nos diferentes testes neuropsicológicos, explícito na *tabela 3*, portanto, verificou-se que existiam diferenças estatisticamente significativas no funcionamento neurocognitivo em ambos os grupos (controlo e cardiopatias congénitas), no que respeita ao desempenho em todos os testes neuropsicológicos ( $p \leq 0,001$ ).

	C N=107 Média	CC N=107 Média	Dp	t	p
DD	10,84	9,01	3,36	27,78	<0,001
DI	7,24	5,05	2,19	23,83	<0,001
ReyC	34,36	30,29	6,51	48,15	<0,001
ReyM	22,19	17,79	6,82	26,97	<0,001
Chave números	68,42	55,72	14,46	39,87	<0,001
Prochave	9,62	7,11	3,64	20,20	<0,001
StroopP	92,77	77,05	16,70	47,73	<0,001
stroopC	70,93	59,40	13,88	44,26	<0,001
StroopI	46,85	39,02	11,36	35,54	<0,001
TMTA	38,13	45,11	20,95	22,28	<0,001
TMTB	57,70	77,72	33,01	24,36	<0,001
Memologic	14,87	13,76	4,16	34,23	<0,001

*Tabela 3: Comparação dos resultados obtidos pelo grupo de controlo e grupo das cardiopatias congénitas nos diferentes testes neuropsicológicos.*

De seguida, comparou-se os resultados dos testes neuropsicológicos tanto do grupo cianótico (TGV e TF) como do grupo acianótico (CIV) e verificou-se que os resultados do grupo acianótico são maioritariamente superiores em relação ao grupo cianótico, exceptuando os testes neuropsicológicos Dígitos Directos, memória da figura complexa de Rey, Stroop P, Trail Making Test A e B que são inferiores, mas obteve-se

uma diferença estatisticamente significativa no que respeita ao funcionamento neurocognitivo no teste memória da figura complexa de Rey ( $p=0.012$ ).

	CIV N=21		TF N=14		TGV N=23		F	p
	Média	Dp	Média	Dp	Média	Dp		
DD	9,81	2,16	8,71	3,25	10,13	5,04	3,470	0,071
DI	5,76	2,36	4,07	2,67	4,91	2,31	0,008	0,931
ReyC	30,88	8,35	29,54	7,80	27,37	6,70	0,017	0,898
ReyM	17,50	5,78	18,86	8,50	14,00	8,24	7,122	<b>0,012</b>
Chavenúmeros	58,76	15,10	45,71	13,02	57,26	15,99	0,814	0,374
Prochave	7,67	4,19	6,71	3,20	6,39	3,99	2,591	0,117
StroopP	76,24	13,94	69,29	17,55	79,70	19,94	2,843	0,101
stroopC	63,00	11,70	52,71	12,22	61,17	14,63	0,023	0,880
StroopI	42,24	9,06	34,93	7,84	37,48	11,48	0,388	0,538
TMTA	46,38	23,46	51,57	30,03	41,30	14,15	0,393	0,535
TMTB	73,10	31,15	83,29	33,05	76,87	38,41	0,249	0,621
Memologic	15,76	3,74	12,36	4,05	12,61	4,73	0,153	0,698

Tabela 4: Comparação entre o grupo cianótico (TF e TGA) e o grupo acianótico (CIV).

Com intenção de analisar a existência de uma correlação significativa entre os índices de desenvolvimento cerebral fetal, parâmetros neonatais e os resultados dos diferentes testes neuropsicológicos do grupo das cardiopatias congénitas, valeu-se a correlação de Spearman ( $\rho$ ).

Analisando a *tabela 5* verifica-se que, no grupo das cardiopatias congénitas, os índices de desenvolvimento cerebral fetal correlacionam-se positivamente diferenças estatisticamente significativas com os diferentes testes neuropsicológicos: perímetro cefálico com cópia da figura complexa de Rey ( $\rho=0,250$ ;  $p=0,018$ ) e procura da chave ( $\rho=0,279$ ;  $p=0,008$ ), o peso com cópia da figura complexa de Rey ( $\rho=0,311$ ;  $p=0,003$ ) e procura da chave ( $\rho=0,427$ ;  $p=0,000$ ) e o comprimento com cópia da figura complexa de Rey ( $\rho=0,337$ ;  $p=0,001$ ), procura da chave ( $\rho=0,287$ ;  $p=0,007$ ) e Trail Making Test B ( $\rho=0,216$ ;  $p=0,043$ ).

Correlaciona-se negativamente diferenças estatisticamente significativas com o teste neuropsicológico: perímetro cefálico com o Trail Making Teste A ( $\rho = -0,249$ ;  $p = 0,019$ ).

	Perímetro Cefálico N=89		Apgar (1) N=89		Apgar (2) N=89		Peso N=89		Comprimento N=88	
	Rho	p	rho	p	rho	p	rho	p	Rho	p
DD	0,195	0,067	0,020	0,853	0,114	0,287	0,146	0,172	-,014	0,895
DI	0,152	0,154	-,068	0,526	0,044	0,684	0,101	0,344	-,089	0,407
ReyC	0,250	<b>0,018</b>	-,118	0,270	0,003	0,978	0,311	<b>0,003</b>	0,337	<b>0,001</b>
ReyM	-,001	0,989	-,073	0,498	0,092	0,393	0,047	0,660	0,075	0,488
Chave números	-,072	0,502	-,073	0,497	0,066	0,541	0,028	0,796	-,069	0,521
Prochave	0,279	<b>0,008</b>	-,066	0,537	0,136	0,203	0,427	<b>0,000</b>	0,287	<b>0,007</b>
StroopP	0,030	0,783	-,025	0,815	0,101	0,345	0,041	0,700	-,059	0,586
StroopC	0,008	0,941	-,072	0,504	0,020	0,850	0,110	0,307	0,005	0,963
StroopI	0,038	0,722	0,045	0,675	0,056	0,600	0,080	0,455	-,035	0,745
TMTA	-,249	<b>0,019</b>	0,139	0,193	0,019	0,856	-,183	0,086	0,019	0,863
TMTB	0,065	0,548	0,044	0,680	-,082	0,445	-,013	0,903	0,216	<b>0,043</b>
Memória lógica	0,204	0,055	-,060	0,577	0,160	0,133	0,070	0,516	0,070	0,516

*Tabela 5: Correlação de Spearman entre os índices de desenvolvimento cerebral fetal/ parâmetros neonatais e os resultados dos testes neuropsicológicos do grupo das cardiopatias congénitas.*

Por conseguinte, elaborada a verificação de regressão pode-se comprovar algumas dessas propensões. Mas, os índices que puderam antever um inferior funcionamento cognitivo foram a presença de cianose ( $p = 0,088$ ) e um valor inferior para o perímetro cefálico, que tendo em conta que não era estatisticamente significativo, encontra-se perto de ser significativo ( $p = 0,087$ ).

Modelo	R	R <sup>2</sup>	F	p	β	t	P
1	0,254	0,065	2,975	0,056			
Perímetro					0,181	1,733	0,087
Cardiopatía					0,180	1,725	0,088

*Tabela 6: Regressão Linear: cianose e perímetro cefálico são os melhores preditores da performance neuropsicológica nos pacientes com cardiopatias na adolescência.*

Finalmente, ocorreu uma comparação dos resultados médios entre os grupos acianótico e cianótico relativamente aos diferentes testes neuropsicológicos. Tendo em conta os 107 pacientes, depara-se com 66 pacientes acianóticos e 41 cianóticos.

Comparativamente às médias entre os dois grupos, o grupo acianótico apresenta resultados superiores em todos os testes, exceptuando nos testes dos Dígitos Directos, Trail Making Test A e B, que apresenta resultados inferiores.

	Cardiopatía	N	Mean Rank	Sum of Ranks
DD	acianótico	66	51,26	3382,00
	cianótico	41	58,41	2395,00
	Total	107		
DI	acianótico	66	57,26	3779,00
	cianótico	41	48,76	1999,00
	Total	107		
reyC	acianótico	66	58,49	3860,50
	cianótico	41	46,77	1917,50
	Total	107		
reyM	acianótico	66	56,96	3759,50
	cianótico	41	49,23	2018,50
	Total	107		
Chave números	acianótico	66	58,62	3869,00
	cianótico	41	46,56	1909,00
	Total	107		
Prochave	acianótico	66	57,92	3823,00
	cianótico	41	47,68	1955,00

	Total	107		
stroopP	acianótico	66	55,13	3638,50
	cianótico	41	52,18	2139,50
	Total	107		
stroopC	acianótico	66	56,60	3735,50
	cianótico	41	49,82	2042,50
	Total	107		
stroopI	acianótico	66	57,70	3808,00
	cianótico	41	48,05	1970,00
	Total	107		
TMTA	acianótico	66	53,50	3531,00
	cianótico	41	54,80	2247,00
	Total	107		
TMTB	acianótico	66	52,89	3491,00
	cianótico	41	55,78	2287,00
	Total	107		
Memória lógica	acianótico	66	57,55	3798,00
	cianótico	41	48,29	1980,00
	Total	107		

*Tabela 7: comparação dos resultados médios entre os grupos cianóticos e acianóticos relativamente aos diferentes testes neuropsicológicos.*



## *Capítulo V - Discussão dos Resultados*

Depois da análise cuidada dos resultados adquiridos, torna-se indispensável reflectir, de modo a analisar o fundamento e extensão dos mesmos em relação à literatura existente.

Tendo em conta os resultados adquiridos, quando equiparamos o desempenho nos testes neuropsicológicos do grupo de adolescentes e jovens adultos com cardiopatias congénitas com o grupo de adolescentes e jovens adultos saudáveis, analisamos que o primeiro apresenta uma performance inferior em quase todas as dimensões neuropsicológicas estudadas, excepto em TMT-A e B, sendo assim confirmada a hipótese 1.

A performance do grupo das cardiopatias congénitas apresentou a subsistência de dificuldades ao nível da atenção auditivo-verbal imediata e memória do trabalho (prova DD e DI) e ao nível da capacidade de planeamento e resolução de problemas (procura da chave).

Quanto ao teste DI, analisamos que os adolescentes e jovens adultos com cardiopatias congénitas demonstram uma performance inferior. Esta conclusão indica dificuldades ao nível da atenção imediata e memória do trabalho. As alterações na atenção e memória também são consistentes com os resultados inferiores na prova DD.

De facto com os resultados adquiridos, analisamos que os adolescentes e jovens adultos com cardiopatias congénitas demonstram defeitos ao nível da capacidade de planeamento e resolução de problemas (prova procura da chave) e ao nível da atenção auditivo-verbal imediata e memória do trabalho (prova DD e DI).

Os resultados, apresentaram que o grupo de cardiopatias congénitas apresenta uma inferior performance no teste que avaliam a atenção auditivo-verbal imediata e a memória de trabalho (prova DI).

No actual estudo foram elaboradas comparações relativas à performance nos testes neuropsicológicos entre os sub-grupos de cardiopatias congénitas, nomeadamente cardiopatia cianótica (grupo TF e TGV) e cardiopatia acianótica (grupo CIV).

Comparativamente aos testes DI, cópia da figura complexa de Rey, código, procura da chave, stroop C e I e memória lógica, prospectivamente, apuramos que o grupo de TF e TGV demonstram inferiores resultados, comparativamente ao grupo de CIV. Estes resultados sugerem então que a hipótese 2 foi parcialmente confirmada.

No que respeita à atenção imediata e memória de trabalho, avaliado pelo teste DI, apuramos que o grupo TF, demonstra inferiores resultados do que o grupo CIV.

O actual estudo demonstrou como objectivo correlacionar variáveis neonatais e o funcionamento cognitivo nos testes neuropsicológicos no grupo e sub-grupos de cardiopatias congénitas.

Comparativamente ao grupo de cardiopatias congénitas analisou-se que subsistem correlações positivas em todas as variáveis neonatais com diferentes testes neuropsicológicos. Especificamente, analisou-se que o perímetro cefálico, o peso e o comprimento demonstram correlações positivas com cópia da figura complexa de Rey e procura da chave, e ainda o comprimento demonstra correlação positiva com o Trail Making Test B.

Na variável perímetro cefálico, existem correlações negativas com o Trail Making Test A.

O Apgar 1 parece ser indicador de um inferior funcionamento em algumas funções cognitivas incluídas no lobo frontal.

Logo, um atraso no desenvolvimento fetal, poderá influenciar o funcionamento neurocognitivo a longo prazo.

Pela análise destes resultados podemos analisar que todas as variáveis neonatais se correlacionam de forma positiva e negativamente com todos os testes neuropsicológicos.

De acordo com os resultados acima relatados, foi possível analisar que a variável perímetro cefálico, desempenha uma forte intervenção no funcionamento neuropsicológico, sendo que se correlacionou com grande parte dos testes.

Logo, de acordo com estes resultados é possível comprovar as hipóteses anteriormente implementadas (Hipóteses III, IV e V), visto existirem correlações entre as variáveis neonatais e os diferentes testes neuropsicológicos no grupo e sub-grupos de cardiopatias congénitas.

Analisando os preditores de um inferior funcionamento cognitivo, conclui-se a presença de cianose nestes pacientes e um inferior perímetro cefálico mostram fortes preditores de um inferior desempenho cognitivo em adolescentes e jovens adultos com cardiopatias congénitas.

Por fim, de acordo com os resultados é possível concluir que adolescentes e jovens adultos com cardiopatias congénitas apresentam um inferior funcionamento

neurocognitivo relativamente aos adolescentes e jovens adultos saudáveis. São evidentes as implicações das variáveis fetais e neonatais no funcionamento neurocognitivo destes adolescentes e jovens adultos a longo prazo.

## *Capítulo VI – Conclusão*

Este estudo tinha como objectivo analisar o impacto das cardiopatias congénitas no funcionamento neurocognitivo de adolescentes e jovens adultos, analisar se as variáveis neonatais estavam implícitas no funcionamento neurocognitivo.

Ligada às cardiopatias congénitas existem uma série de restrições como o ajustamento psicossocial, a morbilidade psiquiátrica, a qualidade de vida, o funcionamento neurocognitivo.

Avanços das técnicas para o diagnóstico e para o tratamento das cardiopatias congénitas aumentaram a esperança média de vida dos doentes, é pertinente que se diminua as restrições acima descritas, diminuir o impacto das cardiopatias congénitas e compensar o desenvolvimento normal que estes doentes deveriam ter tido quando nasceram, embora esta doença possa atingir a idade adulta.

A amostra encontra-se entre o segundo ciclo e o doutoramento. Os resultados possibilitaram entender, que os adolescentes e jovens adultos demonstram muitas dificuldades ao nível neurocognitivo, contraem um impacto exacerbado ao nível do sucesso escolar. Porém foi importante entender quais os factores que estariam na origem do problema.

Desde a gestação ao nascimento, acontecem muitas modificações, aptos a desenvolver um ser humano tão sensível. Contudo, na existência de cardiopatias congénitas, o desenvolvimento é implicado em diversos níveis. Logo, foi fundamental analisar na investigação, a ligação entre as variáveis neonatais e o desempenho neurocognitivo. Neste caso, analisamos que as variáveis à nascença influenciam a longo-prazo, o funcionamento cognitivo em muitos níveis. A responsabilidade destes será comparada com o anormal crescimento intra-uterino, que na existência de cardiopatias congénitas reflecte-se no funcionamento anormal das muitas áreas cerebrais e do crescimento somático.

Com isto, é fundamental o seguimento da investigação destas ligações, para que se confirmem as nossas conclusões e melhorar o entendimento de quais os níveis neurocognitivos que demonstram uma superior vulnerabilidade às variáveis neonatais.

## ***Capítulo VII - Referências Bibliográficas***

- . Andrade P., Linhares J., Martinelli S., Antonini M., Lippi U., Baracat F. (2004). Resultados perinatais em grávidas com mais de 35 anos: estudo controlado. *Revista Brasileira de Ginecologia.*
- . Bailliard F. & Anderson R. (2009). Tetralogy of Fallot. *Orph Journal Rare Diseases.*
- . Barbosa M. & Monteiro L. (2008). Recurrent Criminal Behavior and Executive Dysfunction. *The Spanish Journal of Psychology.*
- . Baschat A. (2011). Neurodevelopment following fetal growth restriction and its relationship with antepartum parameters of placental dysfunction. *Ultrasound Obstetric Gynecology.*
- . Baschat A., Galan H., Gabbe S. (2012). Intrauterine growth restriction. In *Normal and Problem Pregnancies.* Elsevier: New York.
- . Bellinger D. & Newburger J. (2010). Neuropsychological, psychosocial, and quality-of-life outcomes in children and adolescents with congenital heart disease. *Progress in Pediatric Cardiology.*
- . Bertoletti J., Marx G., Hattge Júnior S., Pellanda L. (2013), Qualidade de vida e cardiopatia congênita na infância e adolescência. *Instituto de Cardiologia; Universidade de Ciência da Saúde de Porto Alegre, Brasil.*
- . Biscegli J. M. (2002). Tratamento cirúrgico das cardiopatias congênitas acianogênicas e cianogênicas. *Rev Society Cardiology*
- . Boneva R., Botto L., Moore C., et al. (2001). Mortality associated with congenital heart defects in the United States: trends and racial disparities, 1979–1997. *Circulation*
- . Brickner M., Hillis D. & Lange R. (2000). Congenital heart disease in adults. *The New England Journal of Medicine.*
- . Brown W. (1915). Practice in associating color names with colors. *The Psychological Review.*
- . Bunce N., Lorenz C., Keegan J., Lesser J., Reyes E., Firmin D., et al. (2003). Coronary artery anomalies: assessment with free-breathing three-dimensional coronary MR angiography. *Radiology.*
- . Carvalho J., Araújo L., Moraes A., Pontes J. R. S. (1984). Transposição das grandes artérias. Avaliação ecocardiográfica. *Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia - São Paulo.*

- . Cattell J. (1886). The time it takes to see and name objects. *Mind*.
- . DiNardo J. (2010). Should what we know about neurobehavioral development, complex congenital heart disease, and brain maturation affect the timing of corrective cardiac surgery? *Pediatric Anesthesia*.
- . Donofrio M. & Massaro A. (2010). Impact of congenital heart disease on brain development and neurodevelopmental outcome. *International Journal of Pediatrics*.
- . Duro R., Moura C., Leite-Moreira A. (2010). Bases anatomofisiológicas da tetralogia de Fallot e suas implicações clínicas. *Revista Portuguesa de Cardiologia*.
- . Einspieler C, Prechtl H. (2005). Prechtl's assessment of general movements: a diagnostic tool for the functional assessment of the young nervous system. *Ment Retard Dev Disability Res Rev*.
- . El-Menyar A., Das K., Al-Suwaidi J. (2006). Anomalous origin of the three coronary arteries from the right aortic sinus Valsalva: role of MDCT coronary angiography. *Int Journal Cardiovascular Imaging*.
- . Folino A, Daliento L. (2005). Arrhythmias after Tetralogy of Fallot repair. *Indian Pacing Electrophysiology Journal*.
- . Galli K., Myers L., Nicolson S. (2001). Anesthesia for adult patients with congenital heart disease undergoing noncardiac surgery. *Int Anesthesiol Clinical*.
- . Hoffman J., Kaplan S. (2002). The incidence of congenital heart disease. *Journal of American College of Cardiology*.
- . Horovitz D. *et al.* (2006). Atenção aos defeitos congênitos no Brasil: características do atendimento e propostas para formulação de políticas públicas em genética clínica. *Cadernos de Saúde Pública, Rio de Janeiro*.
- . Kamphaus R. (2005). Clinical Assessment of Child and Adolescent Intelligence. *New York: Springer Science*.
- . Kanter K, Kogon B, Kirshbom P, Carlock P. (2010). Symptomatic neonatal tetralogy of Fallot: repair or shunt? *Ann Thoracic Surgery*.
- . Kittleson M. D. & Kienle R. D. (1998). Septal Defects. In: Kittleson, M. D.; Kienle, R. D. *Small Animal Cardiovascular Medicine, Ed. Mosby Inc, St. Louis, Cap.13*.
- . Kuczkowski K. (2004). Labor analgesia for the parturient with cardiac disease: what does an obstetrician need to know? *Acta Obstet Gynecology Scand*.
- . Larsen A., Ørn S., Barvik S., Nilsen D. (2007). Anomalies of the coronary arteries originating from the right sinus of Valsalva. *Int Journal Cardiology*.

- . Latal B., Helfricht S., Fischer J., *et al.* (2009). Psychological adjustment and quality of life in children and adolescents following open-heart surgery for congenital heart disease: a systematic review. *BMC Pediatrics*.
- . Lezak M. (1995). Neuropsychological Assessment. New York, Oxford University Press.
- . Llorente A., Williams J., Satz P. & D’Elia L. (2003). Children's Color Trails Test: Professional Manual. U.S.A.: Psychological Assessment Resources.
- . MacLeod C. (1991). Half a century of research on the Stroop effect: an integrative review. *Psychology Bull.* Mar.
- . Massaro MD., Penny Glass PhD., Judy Brown NP., Taeun Chang MD., Anita Krishnan MD., Richard A. Jonas MD. *et al.* (2011). Neurobehavioral abnormalities in newborns with congenital heart disease requiring open-heart surgery. *Journal Pediatrics*.
- . Marcelino C. (2013). Qualidade de vida e coping religioso/espiritual em mães de crianças com cardiopatia congénita pré-operatórias. Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.
- . Marino B., Shera D., Wernovsky G., *et al.* (2008). The development of the pediatric cardiac quality of life inventory: a quality of life measure for children and adolescents with heart disease. *Quality Life Res.*
- . Moons P., De Geest S., Budts W. (2002). Comprehensive care for adults with congenital heart disease: expanding roles for nurses. *Euro Journal Cardiovascular Nurs.*
- . Patterson A. J. & Zhang L. (2011). Hypoxia and Fetal Heart Development.
- . Periañez J., Ríos-Lago M., Rodríguez-Sánchez J., Adrover-Roig D., Sánchez-Cubillo I., Crespo-Facorro B., *et al.* (2007). Trail Making Test in traumatic brain injury, schizophrenia, and normal ageing: Sample comparisons and normative data. *Archives of Clinical Neuropsychology*.
- . Pozzi M., Trivedi D., Kitchiner D. *et al.* (2000). Tetralogy of Fallot: what operation, at which age. *Euro Journal Cardiothorac Surgery*.
- . Reitan R. (1971). Trail Making Test results for normal and brain-damaged children. *Perceptual and Motor Skills*.
- . Rey A. (2002) Teste de Cópia de Figuras Complexas-Manual.2ª Edição, Lisboa: CEGOC.

- . Said S., Voogt W., Bulut S., Han J., Polak P., Nijhuis R. *et al.* (2014). Coronary artery disease in congenital single coronary artery in adults: A Dutch case series. *World Journal of Cardiology.*
- . Santana M. (2000). Cardiopatias congênitas no recém-nascido: diagnósticos e tratamentos. *São Paulo: Ateneu.*
- . Santos L. *et al.* (2008). Determinants of early cognitive development: hierarchical analysis of longitudinal study. *Cadernos de Saúde Pública.*
- . Sharland G. (2008). Fetal Cardiac Screening; Why Bother? *Arch Dis Children.*
- . Silva Z., Perez A., Pinzon A., Ricachinewsky C., Rech D., Lukrafka J. *et al.* (2008). Factors associated with failure in ventilatory weaning of children undergone pediatric cardiac surgery. *Revista Brasileira Circulação Cardiovascular.*
- . Simões M. (2002). Utilizações da WISC-III nas Avaliação Neuropsicológica de Crianças e Adolescentes. *Paidéia.*
- . Snyder C. & Aaronson N. (2009). Use of patient-reported outcomes in clinical practice. *Lancet.*
- . Spreen O. & Strauss E. (1998). Compendium of Neuropsychological tests – Administration, Norms and Commentary. *New York, Oxford University Press.*
- . Tilley L. P. & Goodwin J. K. (2004). Defeito de septo ventricular. In: Norsworthy G. D., Crystal M. A., Grace S. F., Tilley L. P. O Paciente Felino: Tópicos Essenciais de Diagnóstico e Tratamento. 2ª Ed. Editora Manole Ltda, cap. 139.
- . Upton P., Lawford J., Eiser C. (2008). Parent-child agreement across child health-related quality of life instruments: a review of the literature. *Quality Life Res.*
- . Visser G., Mulder E., Tessa Ververs F. (2010). Fetal behavioral teratology. *Journal Matern Fetal Neonatal Med.*
- . Walker D-M. & Marlow N. (2008). Neurocognitive outcome following fetal growth restriction. *Arch Dis Children Fetal Neonatal.*
- . Wechsler D. (2008). WMS-III-Escala de Memória de Wechsler: Manual de Administração e Cotação. 3ª Edição, Lisboa: CEGOC.
- . Wernovsky G. (2006). Current insights regarding neurological and developmental abnormalities in children and young adults with complex congenital cardiac disease. *Cardiology Young.*
- . Woodward C. (2011). Keeping children with congenital heart disease healthy. *Journal Pediatrics Health Care.*



# Anexos

---

## **World Congress of Cardiology Scientific Sessions**

Accepted abstracts on the World Heart Federation

[www.globalheart-journal.com/webfiles/images/journals/gheart/2014\\_WCC\\_abstracts.pdf](http://www.globalheart-journal.com/webfiles/images/journals/gheart/2014_WCC_abstracts.pdf)

Abstract Submission: O036

### **“Impact of Fetal Heart Maturity in Brain Development and later Neurocognitive Functioning in Adolescents with Congenital Heart Disease”**

**Specific topic:**

Pediatrics and Adult congenital heart disease and surgery

**Melbourne, Austrália  
2014**