

Instituto Superior de Ciências da Saúde do Norte, ISCSN

# Implicações neurocognitivas das cardiopatias congénitas

---

Dissertação apresentada no Instituto Superior de Ciências  
da Saúde do Norte, ISCSN

**Maria Manuela Magalhães Pereira**

**01-04-2011**



# Implicações neurocognitivas das cardiopatias congénitas

---

Dissertação apresentada no Instituto Superior de Ciências da Saúde do Norte, ISCSN

**Maria Manuela Magalhães Pereira**

**01-04-2011**

## **Agradecimentos**

Quero agradecer ao Hospital São João, especificamente ao Prof. Dr. José Carlos Areias, por me ter recebido e permitido o acesso a esta investigação. Ao Dr. José Eduardo Dias da Silva por toda a amabilidade em facilitar os recursos para a investigação, pelo tempo que dispensou a fornecer as informações solicitadas. À menina Sandra Pereira pela colaboração no trabalho de secretaria e preocupação no agendamento de avaliações.

Aos familiares e jovens, que participaram deste trabalho, aceitando estar quinze minutos comigo, sem eles este estudo não se realizaria.

À Prof. Dra. Maria Emília Areias pela discussão inicial do seu tema, e por com o seu trabalho ter aberto o caminho a esta investigação.

Ao Prof. Dr. Bruno Peixoto agradeço o apoio, partilha de saber, paciência, dedicação e principalmente pela sua orientação segura que permitiu que este trabalho contribuísse para o meu desenvolvimento.

A toda a minha família, por terem contribuído na pessoa que eu sou, e que compreenderam e perdoaram a minha ausência neste período.

Ao meu marido, companheiro de todas as horas, muitas vezes deixado de lado neste momento de trabalho árduo, pelo seu incentivo, compreensão, amor e incansável ajuda.

Aos meus filhos, que souberam compreender a minha falta de tempo e por serem as pessoas mais maravilhosas do mundo.

À Maria João, colega de todo o percurso académico, que tantas vezes me incentivou quando estava mais desanimada e apoiou na organização do meu (des)tempo.

A todas as pessoas não citadas, que contribuíram para a realização deste trabalho, o meu muito obrigado.

## **Resumo**

Os avanços médicos e cirúrgicos produzidos nas últimas décadas no tratamento da cardiopatia congénita (CC) provocaram um aumento significativo no número de pacientes pediátricos que sobrevivem, no entanto, pesquisas mostram que crianças com CC apresentam risco de déficits nas funções cognitivas, nomeadamente défices do desenvolvimento neurológico e comportamental. O presente trabalho tem como objectivo explorar o desempenho de diversas áreas de funcionamento neurocognitivo em adolescentes com cardiopatia congénita.

A nossa amostra é constituída por um Grupo de adolescentes com cardiopatia congénita (CC) (n=32) e um Grupo Controlo (C) (n=17). Aos dois grupos foram aplicados os subtestes: a Memória de Dígitos, ordem directa e inversa, a Chave de Números, da escala de inteligência de Wechsler; a Figura Complexa de Rey, cópia e reprodução de memória; Procura da Chave da *Behavioural Assessment of Dysexecutive Syndrome*; o Teste de *Stroop*; o *Trail Making Test*, parte A e B; e a Memória Lógica da escala de memória de Wechsler.

A presença de cardiopatia congénita demonstrou associar-se a um baixo desempenho neurocognitivo, os indivíduos com CC têm resultados mais baixos do que os do grupo de controlo, nomeadamente na capacidade visuo-espacial, atenção selectiva, focalizada e alternada, memória de trabalho visual e auditiva, velocidade de processamento, flexibilidade cognitiva, planeamento, organização e resolução de problemas, e dificuldade de inibição das respostas automáticas.

Este estudo demonstra que a atenção, capacidade visuo-espacial e as funções executivas estão alteradas nos jovens com CC, conclusões similares a estudos anteriores o que vem reforçar a necessidade de aprofundar as consequências neurocognitivas da CC.

**Palavras chave:** Cardiopatia congénita; neurocognição; avaliação neuropsicológica

## ***Abstract***

The surgical and medical advances made in recent decades in the treatment of congenital heart disease (CHD), caused a significant increase in the number of pediatric patients who survive, however, research shows that children with CHD are at risk for deficits in cognitive functions, namely neurodevelopmental and behavioral deficits. This paper aims to explore the performance of adolescents with congenital heart disease in various areas of neurocognitive functioning.

Our sample consists of a group of teenagers with congenital heart disease (CHD) (n = 32) and a control group (C) (n = 17). In the two groups were administered the subtests: Digit Span, forward and reverse order, the symbol search of the Wechsler Intelligence Scale, the Rey Complex Figure, copy and memory reproduction; Search Key from the Behavioural Assessment of the dysexecutive Syndrome, the Stroop Test, the Trail Making Test, part A and B, and Logical Memory of Wechsler memory scale.

The presence of congenital heart disease showed to be associated with low neurocognitive performance, individuals with CHD have lower scores than the control group, in particular in visuo-spatial ability, selective attention, focused and alternated, working memory visual and auditory, processing speed, cognitive flexibility, planning, organization and problem solving, and difficulty inhibiting automatic responses.

This study demonstrates that attention, visual-spatial ability and executive functions are altered in young people with CHD, similar findings to previous studies which reinforces the need to deepen the neurocognitive consequences of CHD.

***Keywords:*** congenital heart disease; neurocognition; neuropsychological assessment

# Índice

|   |    |
|---|----|
| Agradecimentos  | IV |
| Resumo  | V  |
| Abstract  | VI |
| Introdução  | 1  |
| I – Cardiopatias Congénitas: Definição, características e diagnóstico | 3  |
| 1.1. Cardiopatia congénita  | 3  |
| 1.1.1. Sintomas, diagnóstico e tratamento                             | 4  |
| 1.1.2. Tipos de cardiopatias congénitas                               | 5  |
| 1.1.2.1. Comunicação interventricular                                 | 5  |
| 1.1.2.2. Comunicação interauricular                                   | 6  |
| 1.1.2.3. Defeito completo do septo aurículo-ventricular               | 6  |
| 1.1.2.4. Persistência do canal arterial                               | 7  |
| 1.1.2.5. Estenose da válvula pulmonar                                 | 7  |
| 1.1.2.6. Estenose da válvula aórtica                                  | 8  |
| 1.1.2.7. Coarctação aórtica   | 8  |
| 1.1.2.8. Transposição das grandes artérias                            | 9  |
| 1.1.2.9. Tetralogia de <i>Fallot</i>                                  | 9  |
| 1.1.2.10. Atresia pulmonar  | 10 |
| 1.2. Consequências neuropsicológicas                                  | 10 |

|                                   |    |
|-----------------------------------|----|
| II – Parte Prática                | 21 |
| 2.1. Objectivos                   | 21 |
| 2.2. Metodologia                  | 21 |
| 2.2.1. Amostra                    | 21 |
| 2.2.2. Avaliação Neuropsicológica | 23 |
| 2.2.3. Procedimentos              | 26 |
| 2.2.4. Análise Estatística        | 26 |
| 2.2.5. Resultados                 | 27 |
| 2.2.6. Discussão                  | 28 |
| 2.2.7. Conclusão                  | 32 |
| Bibliografia                      | 34 |
| Anexos                            |    |



## Índice de abreviaturas

|       |   |
|-------|---|
| AP    | Atresia Pulmonar                              |
| C     | Grupo de controlo                             |
| CC    | Cardiopatía Congénita                         |
| CIA   | Comunicação Interauricular                    |
| CIV   | Comunicação Interventricular                  |
| CoAo  | Coarctação da Aorta                           |
| DSAV  | Defeito do Septo Aurículo-Ventricular         |
| FCRey | Figura Complexa de Rey                        |
| MDD   | Memória de Dígitos em sentido directo         |
| MDI   | Memória de Dígitos em sentido inverso         |
| QI    | Coefficiente de Inteligência                  |
| SHVE  | Síndrome de hipoplasia do ventrículo esquerdo |
| SNC   | Sistema Nervoso Central                       |
| TF    | Tetralogia de <i>Fallot</i>                   |
| TGA   | Transposição das Grandes Artérias             |
| TMT A | <i>Trail Making Test</i> – parte A            |
| TMT B | <i>Trail Making Test</i> – parte B            |

## Índice de tabelas

|   |    |
|---|----|
| Tabela 1 - Caracterização da amostra quanto à idade, sexo e escolaridade                | 20 |
| Tabela 2 - Frequências dos diferentes tipos de cardiopatias                             | 20 |
| Tabela 3 - Frequências de cardiopatias congénitas de acordo com a cianose               | 20 |
| Tabela 4 - Resultados obtidos pelos dois grupos nos diferentes testes neuropsicológicos | 25 |
| Tabela 5 – Comparação dos resultados obtidos pelos dois grupos                          | 26 |

## **Introdução**

As cardiopatias congénitas (CC) constituem o grupo de malformações mais frequente. Nas últimas décadas, os avanços no diagnóstico e procedimentos médicos e cirúrgicos da cardiopatia congénita foi gradualmente evoluindo e concomitantemente aumentou significativamente a longevidade destes pacientes, representando um novo desafio identificar os vários factores de risco para a morbilidade a longo prazo (Massaro, El-dib, Glass & Aly, 2008; Kenny & Stuart, 2009).

Devido ao aumento significativo de crianças com CC que sobrevivem até à idade escolar, tem aumentado o interesse na exploração das consequências da CC (Brosig, Mussatto, Kuhn & Tweddell, 2007), vários estudos têm referido as funções executivas, a atenção e velocidade de processamento da informação, capacidades visuo-construtivas, funções motoras e dificuldades de comportamento, como sendo áreas de relativa susceptibilidade a longo prazo na CC, levando a limitações funcionais (Wright & Nolan, 1994; Bellinger et al., 2003b; Dominguez, Wernovsky & Gaynor, 2007; Hövels-Gürich et al., 2007a; Miatton, De Wolf, François, Thiery & Vingerhoets, 2007; Majnemer et al., 2008).

Apesar do esforço permanente, poucos são os estudos que se centralizam nos adolescentes, a maioria dos estudos avaliam os primeiros anos de vida, não dando a oportunidade de avaliar certas capacidades de maturação tardia como as funções executivas ou resolução de problemas complexos (Bellinger & Newburger, 2010). Adicionalmente, que se conheça, não existe nenhum estudo em Portugal que avalia as consequências neuropsicológicas da CC. O objectivo do presente estudo é explorar o desempenho de diversas áreas de funcionamento neurocognitivo em adolescentes com cardiopatia congénita.

Estruturalmente, este trabalho está dividido em duas partes fundamentais. A primeira parte integra um enquadramento teórico do tema abordado, com uma breve definição das cardiopatias congénitas, delineando os essenciais conceitos inerentes e respectivas consequências neuropsicológicas.

A segunda parte refere-se à exposição da metodologia que orientou este estudo, nomeadamente uma descrição dos objectivos, caracterização da amostra, dos procedimentos e instrumentos utilizados e respectivos resultados. Seguida da correspondente discussão e conclusão final.

## **I – Cardiopatias Congénitas: Definição, características e diagnóstico**

### 1.1. Cardiopatia congénita

Anomalias congénitas podem afectar qualquer parte de qualquer órgão do corpo e constituem uma das principais causas de morte dos bebés nos países desenvolvidos. Muitas das anomalias congénitas estão associadas com o comprometimento funcional cognitivo, psicológico e social. Apesar de a causa ser ainda desconhecida, sabe-se que determinados factores genéticos e ambientais aumentam o risco do seu desenvolvimento. Embora alguns riscos possam ser evitados, existem outros que, apesar do máximo cuidado que a mulher grávida possa ter a nível de saúde, ocorrem de qualquer forma (Berkow, 2006; Delamater & Grus, 2002; Manual Merck, 2008).

Considera-se que um em cada 120 bebés nasce com um defeito cardíaco. As cardiopatias congénitas (CC) constituem o grupo de malformações mais frequente, e podem consistir num desenvolvimento anormal das paredes ou válvulas do coração, ou dos vasos sanguíneos que dele entram ou saem, produzidas por anormalidades em vários estágios do desenvolvimento fetal. Alguns destes defeitos são graves, mas muitos não são, e embora presentes no nascimento podem não ser diagnosticados senão mais tarde (Berkow, 2006; Manual Merck, 1987; Manual Merck, 2008).

Podem-se considerar dois processos responsáveis pela maioria dos sintomas resultantes dos defeitos do coração: a) o fluxo sanguíneo é redirigido ou alterado – desvio – a sua existência pode conduzir a uma mistura do sangue rico em oxigénio que é bombeado sob altas pressões, com sangue pobre em oxigénio bombeado através da artéria pulmonar até aos pulmões, privando o corpo de sangue rico em oxigénio, levando a um aumento da pressão da artéria pulmonar. A alta pressão danifica a artéria pulmonar e os pulmões, acabando por conduzir a uma insuficiência cardíaca; b) a

insuficiência de sangue bombeado para o organismo, normalmente devido a obstrução. O bloqueio pode levar o sangue pobre em oxigénio a misturar-se com o sangue rico em oxigénio, que é bombeado para os tecidos do corpo. Quanto mais sangue pobre em oxigénio circular no corpo, mais probabilidade este tem de ganhar uma cor azul, que afecta sobretudo a pele e os lábios. Muitos dos defeitos do coração caracterizam-se por provocar uma cor azulada anómala da pele – a cianose – que indicia insuficiência de oxigénio no sangue que chega aos tecidos (Berkow, 2006; Manual Merck, 2008).

#### 1.1.1. Sintomas, diagnóstico e tratamento

Frequentemente, os defeitos do coração provocam poucos ou nenhuns sintomas, não sendo sequer detectados num exame físico à criança, acresce, para a sistematização da semiologia cardiovascular em pediatria, a dificuldade de alguns sintomas serem simultaneamente sinais. Algumas anomalias são tão ligeiras que só provocam sintomas mais tarde, no entanto, existem vários defeitos cardíacos que efectivamente provocam sintomas durante a infância (Anjos, 2003; Berkow, 2006; Manual Merck, 2008). Uma vez que o sangue rico em oxigénio é necessário para o crescimento, desenvolvimento e actividades normais, os bebés e as crianças que padecem de um defeito cardíaco podem não crescer, nem aumentar de peso normalmente, isto é, podem não se desenvolver completamente (Berkow, 2006; Manual Merck, 2008).

É possível corrigir, de forma eficaz, muitos defeitos significativos do coração através da cirurgia. A altura indicada para realizar a cirurgia depende do defeito específico, dos seus sintomas e do seu grau de gravidade. Por exemplo, pode ser melhor adiar a intervenção cirúrgica até a criança ter crescido um pouco mais. Contudo, os sintomas graves decorrentes de um defeito cardíaco são tratados de forma mais eficaz quando se recorre imediatamente a uma cirurgia (Berkow, 2006; Manual Merck, 2008).

### 1.1.2. Tipos de cardiopatias congénitas

Podemos então definir cardiopatia congénita como uma anormalidade estrutural do coração ou das veias torácicas, pensa-se que causada por uma combinação de factores genéticos e ambientais (Delamater & Grus, 2002), em que muitos requereram intervenção cirúrgica. Recentes melhoramentos das técnicas de diagnóstico e intervenção cirúrgica tornaram possível a precoce correcção, resultando numa drástica redução da mortalidade e aumento de sobrevivência com uma relativa qualidade de vida (Anjos, 2003; Limperopoulos et al., 1999).

Podemos dividir as cardiopatias congénitas em cianóticas e acianóticas, cada uma com uma apresentação clínica distinta. Sendo que nas cianóticas existe uma significativa redução de oxigénio no sangue, a cianose está implicada como um importante factor no défice funcional cognitivo e psicológico. Dentro das não cianóticas temos a comunicação interventricular (CIV), comunicação interauricular (CIA), defeito do septo aurículo-ventricular (DSAV), persistência do canal arterial, estenose valvular pulmonar, estenose valvular aórtica e coarctação da aorta (CoAo). Quanto às cianóticas temos a transposição das grandes artérias (TGA), tetralogia de *Falot* (TF) e atresia pulmonar (AP) (Anjos, 2003; Delamater & Grus, 2002; Kenny & Stuart, 2009).

#### 1.1.2.1. Comunicação interventricular

Forma mais comum da doença cardíaca na criança (20 a 30% de todas as cardiopatias congénitas), ocorre muitas vezes associada a outras doenças cardíacas, a CIV representa um defeito no septo ventricular tem lugar entre as cavidades inferiores – ventrículos – que bombeiam o sangue, geralmente, causam sintomas mais graves do que os defeitos do septo auricular, visto que existe uma maior derivação de sangue. Os defeitos do septo ventricular podem variar de pequenos orifícios, que se podem

manifestar sob a forma de um sopro cardíaco, a orifícios maiores que provocam sintomas nas crianças. As comunicações interventriculares de dimensões moderadas ou grandes acompanham-se frequentemente de insuficiência cardíaca, podendo observar-se cansaço fácil, respiração rápida, sudação, dificuldade em comer. (Anjos, 2003; Berkow, 2006; Manual Merck, 2008).

#### 1.1.2.2. Comunicação interauricular

Os defeitos no septo auricular localizam-se entre as cavidades superiores do coração – aurículas – que recebem o sangue, e representam 5 a 10% das cardiopatias congénitas. Muitos dos defeitos do septo auricular eliminam-se por si só, sobretudo durante o primeiro ano de vida. Os bebés e a maioria das crianças mais velhas com CIA não apresentam sintomas. Nalguns casos graves, as crianças podem apresentar sopros cardíacos, cansaço e dificuldade respiratória. Os sintomas decorrentes dos defeitos do septo auricular aumentam à medida que a pessoa vai ficando mais velha, normalmente após a segunda ou terceira década da vida, podendo desenvolver uma insuficiência cardíaca (Anjos, 2003; Berkow, 2006; Manual Merck, 2008).

#### 1.1.2.3. Defeito completo do septo aurículo-ventricular

Constitui cerca de 2% das cardiopatias congénitas, dada a presença de comunicação interauricular e interventricular, há um fluxo da esquerda para direita constante a nível auricular e ventricular. A evolução para doença vascular pulmonar é mais rápida do que na CIV, principalmente em pacientes com síndrome de Down (Anjos, 2003).



#### 1.1.2.4.Persistência do canal arterial

O canal arterial é uma ligação entre a aorta e a artéria pulmonar que permite que o sangue não passe pelos pulmões, função fundamental no estado fetal, pois como o feto não respira ar não necessita que o sangue circule através dos pulmões para ser oxigenado. No caso de persistência do canal arterial, situação que ocorre em 5 a 10% dos recém-nascidos com cardiopatia congênita, este vaso sanguíneo não fecha, como acontece normalmente nas primeiras 2 semanas após o nascimento. É muito frequente este defeito não apresentar sintomas, e quando se manifestam, incluem geralmente dificuldade respiratória ou cianose, que podem estar presentes à nascença ou surgir depois de várias semanas após o nascimento (Anjos, 2003; Berkow, 2006; Manual Merck, 2008).

#### 1.1.2.5.Estenose da válvula pulmonar

A estenose pulmonar consiste numa estreitamento da referida válvula, que se abre para permitir a passagem do sangue do ventrículo direito para os pulmões, ocorre em cerca de 5 a 8% das cardiopatias, sendo na maioria dos casos assintomática (Anjos, 2003; Berkow, 2006; Manual Merck, 2008). Quando o grau de estenose está compreendido entre médio a moderado, obrigando o ventrículo direito a bombear com mais força e a exercer mais pressão para impulsionar o sangue através da válvula, pode existir cansaço e dispnéia de esforço. A estenose grave aumenta a pressão do ventrículo direito e impede a passagem da mais pequena quantidade de sangue para os pulmões, forçando o sangue pobre em oxigénio a deslocar-se para vias anómalas, em vez de entrar na artéria pulmonar, dando origem a um fluxo da direita para a esquerda a nível auricular. A maioria das crianças apresenta apenas um sopro cardíaco, no entanto, pode

verificar-se cianose grave ou insuficiência cardíaca (Berkow, 2006; Manual Merck, 2008).

#### 1.1.2.6. Estenose da válvula aórtica

A estenose aórtica corresponde a 5% das cardiopatias congénitas e tem uma incidência mais elevada no sexo masculino, consiste numa redução do diâmetro da válvula que se abre para permitir a passagem do sangue do ventrículo esquerdo para a aorta e, depois, para o organismo. Normalmente as manifestações clínicas ocorrem em pacientes com estenose moderada a grave. Em casos raros desenvolve-se insuficiência cardíaca e o fluxo de sangue para o corpo torna-se inadequado, sobretudo no período neonatal. Algumas crianças que padecem de estenose aórtica manifestam irritabilidade, uma falta de cor na pele anómala (palidez), uma pressão arterial baixa, sudação, batimentos cardíacos rápidos e uma sensação de falta de ar notória (Anjos, 2003; Berkow, 2006; Manual Merck, 2008).

#### 1.1.2.7. Coarctação aórtica

A CoAo consiste numa estenose da aorta que ocorre especialmente a nível da aorta torácica, acontece entre 8 a 10% das cardiopatias com uma maior incidência no sexo masculino. A coarctação torna as crianças mais propensas a uma ruptura da aorta, à endocardite bacteriana e a hemorragias no cérebro. A CoAo pode provocar sopros cardíacos, quando não tratada torna o coração tenso e fá-lo aumentar de tamanho, dando origem a uma insuficiência cardíaca e a hipertensão arterial (Anjos, 2003; Berkow, 2006; Manual Merck, 2008). Na maioria das crianças, a coarctação ligeira ou moderada não provoca sintomas. Embora raramente, podem ocorrer cefaleias ou hemorragia nasal, devido à hipertensão arterial nos braços, ou aparecimento de dor nos membros

inferiores durante a prática de exercício, decorrentes da insuficiência de sangue e de oxigénio nestes membros (Berkow, 2006; Manual Merck, 2008).

#### 1.1.2.8. Transposição das grandes artérias

A TGA consiste numa inversão das ligações normais da aorta e da artéria pulmonar com o coração, e corresponde a 5% dos pacientes com cardiopatia congénita, sendo mais comum no sexo masculino. Esta transposição leva a que existam duas circulações em paralelo, o sangue pouco oxigenado percorre a circulação sistémica, e o sangue oxigenado cursa o circuito pulmonar. O paciente com transposição das grandes artérias tem caracteristicamente cianose grave e em dificuldade respiratória, que têm início à nascença, geralmente é necessário realizar uma intervenção cirúrgica durante os primeiros dias de vida (Anjos, 2003; Berkow, 2006; Manual Merck, 2008).

#### 1.1.2.9. Tetralogia de *Fallot*

A TF, que representa cerca de 10% das cardiopatias, consiste em quatro anomalias específicas do coração em simultâneo: comunicação interventricular; obstáculo ao tracto de saída do ventrículo direito; hipertrofia ventricular direita; e descolamento da aorta. A cianose, que pode ser ligeira ou grave, constitui o sintoma mais considerável desta patologia e, normalmente, é progressiva. As crianças com tetralogia de *Fallot* costumam apresentar sopro cardíaco e apresentam uma respiração muito deficiente, podendo perder os sentidos, com o tempo, as crianças com TF acabam por necessitar de cirurgia. (Anjos, 2003; Berkow, 2006; Manual Merck, 2008).

#### 1.1.2.10. Atresia pulmonar

Atresia pulmonar pode apresentar-se sob duas formas de doença completamente distintas: a) a atresia pulmonar com comunicação interventricular, é uma situação extrema da tetralogia de *Falot* (com comunicação interventricular e deslocamento aórtico), em que a circulação do sangue para os pulmões é feita através do canal arterial e também de colaterais provenientes da aorta que se dirigem para os pulmões; b) a atresia pulmonar com septo interventricular intacto, em que não há comunicação interventricular e a válvula pulmonar está atrésica (estreita), não perfurada, sendo a circulação de sangue para os pulmões feita através do canal arterial, que tem de ser mantido para garantir a sobrevivência do paciente até à correcção cirúrgica. Nos dois casos de AP existe, normalmente, cianose grave desde o nascimento (Anjos, 2003).

#### 1.2. Consequências neuropsicológicas

Os avanços médicos e cirúrgicos produzidos nas últimas décadas no tratamento da CC provocaram um aumento significativo no número de pacientes pediátricos que sobrevivem (Delamater & Grus, 2002; Galli et al., 2004; Kenny & Stuart, 2009), no entanto, apesar destes progressos que reduziram a mortalidade destas crianças, tem havido um reconhecimento crescente do desenvolvimento de sequelas neurológicas adversas nalguns sobreviventes (Bellinger et al., 1999; Palencia, 2002; Galli et al., 2004; Ballweg, Wernovsky & Gaynor, 2007), o que leva a que embora a mortalidade continue a ser uma definição necessária é insuficiente, precisa de ser considerada também a significativa morbilidade (que inclui danos neuropsicológicos, necessidade de medicamentos a longo prazo, limitação do exercício e qualidade de vida prejudicada,

etc.), o que exigirá uma colaboração inter-especialidades (Massaro et al, 2008; Kenny & Stuart, 2009).

No decurso das doenças cardíacas, o coração não cumpre eficazmente a sua função de fazer chegar oxigénio e os nutrientes necessários ao desenvolvimento cerebral, embora o organismo tenha mecanismos compensadores, se estes fracassam ou são insuficientes as células do cérebro, que são muito sensíveis à hipoxia, sofrem alterações inicialmente funcionais e mais tarde orgânicas, que podem causar lesões nalgumas partes do cérebro, podendo afectar as funções cognitivas. (Palencia, 2002; Mahle & Wernovsky, 2004).

Numa tentativa de definir as consequências neurodesenvolvimentais os investigadores têm avaliado um elevado número de variáveis com baterias de testes específicos à idade estudada. O objectivo é avaliar funções motoras (finas e grossas), linguagem e desenvolvimento incluindo coeficiente de inteligência geral, compreensão da linguagem, vocabulário e, nalguns estudos, a aquisição académica num esforço de medir as capacidades já adquiridas pelas crianças e, em caso destas não terem sido atingidas, avaliar a capacidade da criança para as aprender. Apesar dos testes neurodesenvolvimentais serem apropriados à idade, é geralmente admitido que a sensibilidade e especificidade desses testes são limitadas em crianças muito jovens e melhora com a idade (del Nido, 2002).

Pesquisas mostraram que crianças com CC apresentam risco de deficits nas funções cognitivas, nomeadamente nas competências da atenção, elevada frequência de problemas emocionais e de comportamento, requerem o apoio de educação especial, principalmente quando têm problemas de coração com cianose e/ou cirurgia de reparação tardia (Delamater & Grus, 2002). Apesar das associações estabelecidas entre os factores de risco cirúrgico e os resultados cognitivos, a natureza exacta das

dificuldades cognitivas nas crianças após uma intervenção cirúrgica para a CC permanece indecifrável, já que como a maioria dessas crianças precisa de cirurgia cardíaca logo após o nascimento, uma avaliação pré-operatória do seu funcionamento neurocognitivo é inviável, deixando a questão de saber se os problemas neurocognitivos pós-operatórios podem já estar presentes antes da cirurgia sem resposta. Estudos que incluíram uma avaliação pré-operatória do funcionamento neurocognitivo de facto demonstraram deficits pré-cirúrgicos (Wray & Sensky, 1999; Limperopoulos et al., 2000; Wray & Sensky, 2001; Majnemer et al., 2008) e mostraram que o funcionamento neurocognitivo não está necessariamente associado com o factor de risco cirúrgico (Stavinoha, Fixler & Mahony, 2003; Mahle et al, 2000). Tem sido sugerido que não só a cirurgia mas também os processos relacionados com a doença (cianose, evolução clínica) e os factores socioeconómicos podem estar associados com deficits neurocognitivos (Limperopoulos et al., 2000; Wray & Sensky, 2001; Forbess et al., 2002b; Baum et al., 2004; Majnemer et al., 2008). Os poucos estudos prospectivos que avaliaram o funcionamento neurocognitivo antes e depois da cirurgia são constituídos, na maior parte, por recém-nascidos ou crianças em idades pré-escolar ou utilizam somente medidas de inteligência para identificar os efeitos da intervenção. No entanto, os problemas cognitivos que se tornam particularmente aparentes na idade escolar envolvem domínios neurocognitivos específicos que, nalguns casos, levam a dificuldades académicas e necessidade de educação especial (Mahle et al, 2000; Van Rijen et al., 2003; Van der Rijken, Maassen, Walk, Daniëls & Hulstijn-Dirkmaat, 2007).

É reconhecido que problemas neurocognitivos após a cirurgia para doenças cardíacas congénitas são comuns, défices do desenvolvimento neurológico e comportamental, incluindo funções executivas, a atenção e velocidade de processamento da informação, capacidades visuo-espacial e visuo-motora, funções

motoras e dificuldades de comportamento, podem aparecer a longo prazo levando a limitações funcionais (Wright & Nolan, 1994; Bellinger et al., 2003b; Dominguez, et al, 2007; Hövels-Gürich et al., 2007a; Miatton et al, 2007; Majnemer et al., 2008), também foram referidos défices de linguagem e discurso (Mahle et al, 2000; Hövels-Gürich et al., 2002; Ballweg et al., 2007; Miatton et al., 2007) e, menos frequente, baixo coeficiente de inteligência geral (Wernovsky et al., 2000; Forbess et al., 2002b; Bellinger et al., 2003b; Miatton et al., 2007).

Miller e colaboradores (2007) referem no seu estudo que os achados imagiológicos dos recém-nascidos com CC são similares ao dos prematuros, ainda antes da cirurgia, o que pode reflectir anormal desenvolvimento cerebral no útero (Miller et al., 2007), também Wernovsky, Shillingford e Gaynor (2005) na sua revisão mencionam que exames de imagem revelam uma elevada prevalência de anormalidades cerebrais estruturais, leucomalácia periventricular, fluxo sanguíneo cerebral fetal e pós-natal anormal, fornecimento de oxigénio pós-parto diminuído, e que as técnicas de suporte intra-operatório e baixo débito cardíaco no pós-operatório estão associados com hipoperfusão cerebral. Paralelamente, um padrão semelhante ao observado em bebés prematuros é reconhecido, com efeitos adversos no desenvolvimento, que incluem dificuldades de aprendizagem, distúrbios de comportamento, deficit de atenção e hiperactividade (Wernovsky et al, 2005), o que vai de encontro ao referido em estudos anteriores, que referem ainda um comprometimento cognitivo leve, alterações de linguagem, dificuldade de capacidades visuo-espacial e visuo-motora e atrasos motores (Bellinger et al., 1999; Galli et al., 2004).

Mais recentemente, também Licht e colaboradores (2009), no seu estudo com recém-nascidos com síndrome de hipoplasia de ventrículo esquerdo e transposição das grandes artérias, concluem que o cérebro destas crianças é mais pequeno e

estruturalmente menos maduro que o esperado, referindo estudos de vários centros de crianças com cardiopatia congénita que mostram que o atraso neurocognitivo constitui a comorbilidade mais comum em crianças na idade pré-escolar, sendo o seu perfil neurodesenvolvimental qualitativamente similar ao das crianças prematuras (Licht et al., 2009). Referem ainda que surpreendentemente todos os tipos de CC apresentam um padrão similar com uma inteligência relativamente preservada, mas com uma frequência elevada de défices de atenção, funções executivas, linguagem, coordenação motora fina e grossa, e capacidade visuo-motora (Wernovsky, 2006; Hövels-Gürich et al., 2007a; Shillingford et al., 2008).

Já num estudo realizado com crianças de quatro anos (condições cianótica e acianótica, submetidas a cirurgia correctiva ou paliativa), com o objectivo de avaliar o efeito nos resultados neuropsicológicos e comportamentais da CC, os autores concluem que existe comprometimento a nível sensório-motor e possível alteração comportamental, mas que apenas a combinação de cianose e cirurgia de coração aberto demonstra comprometimento neuropsicológico, assim como o ambiente familiar se revela etiologicamente mais relevante que a doença (McCusker et al., 2007).

Também no seu estudo Wypij e colaboradores só encontraram importantes consequências neurodesenvolvimentais (como QI, desempenho académico, função motora fina e produção de linguagem) no caso da paragem circulatória exceder os 41 minutos (Forbess, Visconti, Bellinger, Howe & Jonas, 2002a; Wypij et al., 2003). Anteriormente Uzark e colaboradores (1998), no seu estudo com crianças dos 26 meses aos 16 anos, concluem que o desenvolvimento intelectual em crianças com o procedimento de *Fontan* está dentro da média (Uzark et al., 1998).

Num estudo comparativo das cirurgias paragem circulatória ou bypass cardiopulmonar, com o intuito de verificar quais as que possuíam melhores resultados



no desenvolvimento neuropsicológico em idade escolar, Bellinger e colaboradores (2003) avaliaram 155 crianças de 8 anos, tendo concluído que os dois grupos não diferiam significativamente entre si, contudo, ambos estavam associados a um aumento de vulnerabilidade neurodesenvolvimental e a pior performance. Na amostra como um todo, embora os valores médios estivessem dentro dos limites normais, o estado neuropsicológico estava abaixo da expectativa em muitos aspectos, incluindo aquisição de conhecimentos académicos, função motora fina, capacidades visuo-espaciais, memória de trabalho, atenção sustentada, realização e teste de hipóteses e capacidade de linguagem (Bellinger et al., 2003b).

Em 2006 Mahle e colaboradores, num estudo com o objectivo de determinar os resultados neurodesenvolvimentais das cirurgias em crianças com CC (n=47) em idade escolar, avaliam o coeficiente de inteligência geral (QI), a linguagem e a capacidade visuo-motora, concluem que a média dos resultados cognitivos nas crianças com CC é significativamente inferior aos dados normativos em todos os domínios (Baum, Freier, Freeman & Chinnock, 2000; Mahle et al., 2006). Mais tarde, Brosig e colaboradores (2007) num estudo comparativo entre a síndrome de hipoplasia do ventrículo esquerdo (SHVE) e a transposição das grandes artérias (TGA), do desenvolvimento neurológico de crianças em idade pré-escolar, concluíram que o quociente de inteligência estava dentro da média, a diferença entre os dois grupos não era clinicamente significativa, mas as crianças com SHVE apresentavam mais problemas do que as com TGA nas capacidades visuo-motoras, linguagem expressiva, atenção e no comportamento (Brosig et al, 2007).

Também em 2007, Hövels-Gürich e colaboradores num estudo com crianças com cirurgia cardíaca correctiva (20 tetralogia de *Fallot* e 20 defeito do septo ventricular), com idade entre 5 a 11 anos, com o objectivo de avaliar consequências

neurocognitivas, utilizaram o *Attention Network Test*. Comparando os resultados dos grupos de pacientes entre si e com um grupo de controlo, concluíram que só existia diferença significativa na resolução de conflitos. Nas outras duas formas da atenção (vigília e orientação) bem como na exactidão e tempo médio de resposta, não foram registadas diferenças significativas entre os grupos. Verificou-se ainda, uma redução significativa de resultados no grupo de CC cianótica (Hövels-Gürich et al., 2007a). No ano anterior estes autores num estudo comparativo das mesmas patologias administraram a 40 crianças com CC em idade escolar, o *Kaufman Assessment Battery for Children* (K-ABC) para a determinação do quociente intelectual e o *The Kiphard and Schilling Body Coordination Test* para avaliar a motricidade grossa. Relativamente aos resultados e ao comparar os dois grupos experimentais com a média da população normal, verificou-se que estes obtiveram resultados significativamente inferiores na função motora, QI (só para o grupo de TF), aquisição académica e linguagem receptiva e expressiva. Na análise entre os grupos de cardiopatia a disfunção motora era significativamente superior no grupo de TF (Hövels-Gürich et al, 2006). Estes achados são congruentes com um estudo longitudinal realizado anteriormente com sessenta crianças, entre os 8 e 14 anos, com correcção cirúrgica neonatal, em que 55% das crianças tinham um comprometimento num ou mais domínios: motor cognitivo, linguagem e aquisição académica e estado neurológico, e 6,7% mostravam comprometimento em todas as áreas avaliadas (Hövels-Gürich et al., 2002).

Ainda no ano de 2007, num estudo em que compararam crianças com TF (n=18) com crianças com CC acianótica (n=17) e um grupo de controlo saudável (n=18), Miatton e colaboradores (2007), não encontraram diferenças significativas entre os dois grupos de cardiopatia. Em comparação com o grupo de controlo as crianças com TF apresentam valores significativamente mais baixos na escala de inteligência e perfil

neuropsicológico caracterizado por deficit motor primário leve e de linguagem (Miatton et al., 2007), o que vai de encontro com um estudo anterior, com crianças entre os 5 e os 10 anos, que apresentavam uma maior incidência de disfunção motora, bem como dificuldade de linguagem receptiva e expressiva (Hövels-Gürich et al., 2006). No subteste *Tower*, da *Neuropsychological Battery* (NEPSY), o desempenho foi mais baixo no grupo TF, indicando mais dificuldades nas tarefas dependentes das funções executivas (Miatton et al., 2007). Estes dados encontram-se em linha com o que foi reportado num estudo com adultos pacientes de TF (Daliento et al., 2005).

Relativamente à memória, contrariamente ao que esperavam, Miatton e colaboradores, não encontraram problemas de memória, mas as crianças com TF obtiveram pontuações inferiores do que os pares saudáveis na tarefa de memória narrativa, possivelmente não foi o aspecto da memória que causou esta menor pontuação, mas sim, a falta de habilidades narrativas (Miatton et al., 2007), já que Hemphill Uccelli, Winner, Chang e Bellinger (2002), no seu estudo com 76 crianças de quatro anos com uma forma cianótica de CC, referem que a produção de discurso narrativo autónomo foi identificada como uma área de especial vulnerabilidade das crianças com CC, e que apesar da heterogeneidade, as crianças com cirurgia cardíaca precoce produziam menos componentes narrativas comparativamente com as crianças com desenvolvimento típico (Hemphill et al, 2002). As capacidades visuo-espaciais, constituem um outro domínio, no qual, crianças com TF obtêm um desempenho significativamente inferior comparativamente com controlos saudáveis, colocando a hipótese de que a menor pontuação na cópia de desenho foi causada por dificuldades de coordenação e deficits visuo-perceptivos, o que já havia sido relatado noutros estudos com crianças após cirurgia cardíaca (Hövels-Gürich et al., 2002; Bellinger, Bernstein, Kirkwood, Rappaport & Newburger, 2003a; Miatton et al., 2007). O funcionamento

comportamental das crianças com TF, medido por um questionário dirigido aos pais, é caracterizado principalmente por problemas escolares e de atenção. Estes problemas de atenção das crianças com TF podem levar, pelo menos parcialmente, à competência escolar significativamente menor referida pelos pais (Miatton et al., 2007). Este resultado está em conformidade com os estudos de acompanhamento em adolescentes e adultos com CC que reportam que os pacientes passaram mais tempo na escola (Daliento et al., 2005), revelaram mais necessidade de educação especial e com maior frequência apresentam inaptidão na aprendizagem (Ternstedt et al., 2001). Défices neuropsicológicos que foram mencionados em estudos anteriores (Hövels-Gürich et al., 2002; Hövels-Gürich et al., 2006) são provavelmente responsáveis pela falta de competência a nível escolar (Miatton et al., 2007).

Miatton, De Wolf, François, Thiery e Vingerhoets, em 2008, num estudo realizado para comparar a avaliação neurocognitiva objectiva com a visão dos pais das capacidades dos seus filhos com CC, 6 a 12 anos após a cirurgia, passaram um questionário aos pais sobre as funções cognitivas: atenção, resolução de problemas, memória e funcionamento sensório-motor, as crianças com CC e controles saudáveis (n = 86) foram submetidos a um teste abreviado de QI e uma avaliação do desenvolvimento neurológico. Tendo concluído que a avaliação intelectual e neuropsicológica revela um coeficiente de inteligência mais baixo que o esperado, pior função sensório-motora, mais baixa performance de linguagem, atenção/funções executivas e memória no grupo com CC, os pais das crianças com CC percebem mais dificuldade na atenção sustentada e atenção dividida, problemas de memória e capacidade de aprendizagem, défice da função motora grossa, precisando normalmente de educação especial (Miatton et al., 2008). Neste mesmo ano Shillingford e colaboradores num estudo de análise transversal de crianças com CC entre os 5 e os 10

anos (n=109), submetidas a cirurgia neonatal de 1992 a 1997, para avaliar os factores de risco para problemas de atenção, hiperactividade e necessidade de apoio escolar. Utilizaram dois questionários padronizados (*Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder Rating Scale-IV* e *Behavior Assessment System for Children*) preenchidos por pais e professores para obter informações relacionadas à saúde geral da criança, desempenho académico e gravidade da hiperactividade e desatenção. Concluíram que uma percentagem significativa apresentava um défice de atenção, hiperactividade e necessidade de apoio escolar (49% recebiam algum tipo de apoio e 15% necessitava de educação especial), sendo que a pontuação clinicamente significativa de atenção e hiperactividade no *Behavior Assessment System for Children* era 3 a 4 vezes superior à da população em geral, no *Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder Rating Scale-IV* 30% dos pais referiu alto risco de inatenção e 29% alto risco de hiperactividade (Shillingford et al., 2008).

Numerosos estudos têm documentado que crianças com CC devem ser consideradas como tendo um aumento de risco de comprometimento neuropsicológico e psicossocial que pode diminuir a sua qualidade de vida e afectar os seus familiares (Bellinger & Newburger, 2010). Os défices neurocognitivos experienciados pelas crianças com CC, nomeadamente as funções executivas, a atenção, velocidade de processamento da informação, capacidades visuo-construtiva e funções motoras devem ser considerados, já que estes efeitos persistem na idade adulta (Daliento, 2005; Bellinger & Newburger, 2010).

Concluindo, os estudos relativos ao funcionamento neurocognitivo em crianças com CC são inúmeros, mas nem sempre concordantes nos resultados. Denominador comum é a consciência de que a patologia cardíaca congénita acarreta sequelas neurocognitivas com importantes implicações sociais e escolares. Paralelamente,

verifica-se um número muito reduzido de trabalhos na população adolescente, o que por razões óbvias, cria um vazio na compreensão da afectação cognitiva na CC, num contínuo desenvolvimental.

## **II – Parte Prática**

### 2.1. Objectivos

O objectivo do presente trabalho consiste em explorar o desempenho de diversas áreas de funcionamento neurocognitivo em adolescentes com cardiopatia congénita, mediante a aplicação de uma série de provas neuropsicológicas.

Em função da revisão bibliográfica efectuada, partimos da premissa de que os adolescentes com cardiopatia congénita terão pior desempenho nas funções neurocognitivas avaliadas do que os do grupo de controlo. As hipóteses formuladas são as seguintes:

H1: Os adolescentes com cardiopatia congénita obterão resultados significativamente inferiores aos obtidos pelo grupo controlo.

H2: Existirão diferenças significativas entre os diferentes tipos de cardiopatia congénita, no desempenho das provas neuropsicológicas.

H3: Existirão diferenças significativas entre adolescentes com CC cianótica e acianótica, no desempenho das provas neuropsicológicas.

### 2.2. Metodologia

#### 2.2.1. Amostra

A amostra é constituída por 49 participantes, com idades compreendidas entre os 13 e 18 anos, dividida em 32 adolescentes com cardiopatia congénita (CC), provenientes da consulta externa de cardiologia pediátrica do Hospital de São João e 17 adolescentes no grupo de controlo (C), provenientes de várias escolas da região do grande Porto (Tabela1).

**Tabela 1 - Caracterização da amostra quanto à idade, sexo e escolaridade**

|                             | C            | CC           |
|-----------------------------|--------------|--------------|
| Idade (Média / DP)          | 15.82 / 1.51 | 15.78 / 1.52 |
| Sexo (masculino / feminino) | 11 / 6       | 13 / 19      |
| Escolaridade (Média / DP)   | 10.24 / 1.39 | 9.09 / 1.87  |

Os dois grupos não diferem significativamente entre si no que diz respeito à idade ( $U=268$ ;  $p=.932$ ), sexo ( $\chi^2=2,576$ ;  $p=.096$ ) e escolaridade ( $U=178$ ;  $p=.065$ ).

No grupo CC estão incluídos indivíduos com diferentes tipos de cardiopatia congénita, conforme exposto na tabela 2.

**Tabela 2 - Frequências dos diferentes tipos de cardiopatias**

| Tipos CC                              | N | %    |
|---------------------------------------|---|------|
| Atresia Pulmonar                      | 4 | 8,2  |
| Comunicação Interauricular            | 4 | 8,2  |
| Comunicação Interventricular          | 9 | 18,4 |
| Coarctação da Aorta                   | 3 | 6,1  |
| Defeito do septo Auriculo-Ventricular | 2 | 4,1  |
| Tetralogia de <i>Fallot</i>           | 6 | 12,2 |
| Transposição das Grandes Artérias     | 4 | 8,2  |

**Tabela 3 - Frequências de cardiopatias congénitas de acordo com a cianose**

|            | N  | %    |
|------------|----|------|
| Cianótica  | 14 | 28,6 |
| Acianótica | 18 | 36,7 |

Foram critérios de exclusão para este estudo, a presença de outras perturbações neurológicas ou sistémicas no historial clínico.



### 2.2.2. Avaliação Neuropsicológica

A todos os participantes foram administrados os subtestes: a Memória de Dígitos, ordem directa e inversa, a Chave de Números, da escala de inteligência de Wechsler; a Figura Complexa de Rey, cópia e reprodução de memória; Procura da Chave da *Behavioural Assessment of Dysexecutive Syndrome*; o Teste de *Stroop*; o *Trail Making Test*, parte A e B; e a Memória Lógica da escala de memória de Wechsler. Estes testes foram escolhidos de forma a abranger o maior número de funções neurocognitivas, no menor tempo possível.

A memória de dígitos (*Digit Span*), um subteste da *Wechsler Adult Intelligence Scale* (WAIS III), é constituída por duas tarefas: Dígitos em sentido directo (MDD) e Dígitos em sentido inverso (MDI), e avalia atenção auditiva e memória de trabalho. Na MDD o indivíduo deve repetir cada sequência lida pelo examinador na mesma ordem que lhe foi apresentada, na MDI deverá repetir a sequência lida na ordem inversa. Após dois ensaios repetidos, em cada uma das tarefas, é interrompida a prova. É dado um ponto por cada sequência repetida correctamente pelo indivíduo. A cotação máxima para a MDD é de dezasseis (16) pontos, e catorze (14) pontos para a MDI. (Braaten, 2007; Wechsler, 2008; Flanagan & Kaufman, 2009).

A Figura Complexa de Rey (FCRey) efectua-se em dois tempos (cópia e reprodução de memória) separados por um intervalo de três minutos, e consiste na cópia e depois na reprodução de memória dum desenho geométrico complexo. Para a cotação a figura é dividida em dezoito unidades, que podem ter uma pontuação de zero (0) a dois (2) pontos cada, levando a uma pontuação máxima de trinta e seis pontos (Rey, 1998). Esta prova procura avaliar o planeamento, a capacidade visuo-construtiva e na segunda fase a memória visual, nas suas duas fases (processo de cópia e reprodução de memória) o objectivo é analisar o modo como o indivíduo apreende os dados

perceptivos que lhe são fornecidos e o que foi conservado espontaneamente pela memória (Rey, 1998; Braaten, 2007; Weiner & Craighead, 2010).

A Chave de Números (*Digit Symbol*) é um subteste da WAIS III que avalia a velocidade de processamento, memória de trabalho visual, atenção e flexibilidade cognitiva. É dada uma folha com números e símbolos geométricos específicos, a tarefa consiste em copiar os símbolos que estão associados a números, recorrendo à chave que se encontra no topo da folha. Com o tempo limite de 90 segundos, o indivíduo deverá desenhar por baixo de cada número o símbolo correspondente. Deve-se cotar um ponto por cada símbolo correctamente reproduzido, a pontuação será igual ao número total de símbolos (Braaten, 2007; Scifers, 2008; Wechsler, 2008; Flanagan & Kaufman, 2009).

A Procura da Chave é um subteste da *Behavioural Assessment Dysexecutive Syndrome* (BADS), que consiste numa folha de papel com um quadrado de 100 mm desenhado e um pequeno ponto 50 mm abaixo dele. Depois de pedir ao indivíduo para imaginar que o quadrado é um jardim e que algures perdeu uma chave, a tarefa é desenhar uma linha, a partir do pequeno ponto, para demonstrar o percurso que faria para ter a certeza que encontrava a chave. A sua performance é cotada de acordo com as estratégias usadas, tais como, o local onde o indivíduo entra e sai do quadrado, se tem ou não linhas paralelas e/ou linhas verticais e horizontais, o padrão representado, bem como a probabilidade de encontrar a chave. Sendo a pontuação máxima igual a dezasseis pontos. Pretende avaliar planeamento da acção, organização e resolução de problemas (Hodges, 2007; Body, Perkins & McDonald, 1999).

O *Stroop Color-Word Test* (SCWT) foi desenhado para avaliar as funções executivas em relação a inibição de respostas automáticas, a atenção focalizada e selectiva, e a velocidade de processamento de informação (Lezak, 1995). A versão normalizada consta de três lâminas, com cinco colunas de 20 elementos, em que é

pedido ao participante que (1) leia as palavras que têm nome de cores (i.e., leitura de palavras), (2) nomeie as cores das manchas, mais concretamente grupos de quatro “X”, de tinta (i.e., nomeação de cores), e (3) nomeia a cor da tinta na qual está escrita uma palavra de cor incongruente (e.g., dizer “verde” quando a palavra “vermelho” está escrita em tinta verde). Esta última condição requer do sujeito a inibição da resposta automática de ler a palavra e concentrar-se na resposta correcta de nomeação da cor (Golden, 1994; Scifers, 2008; Weiner & Craighead, 2010).

O *Trail Making Test* é composto por duas provas: *Trail Making Test* – parte A (TMT A) e *Trail Making Test* – parte B (TMT B), avalia a velocidade de processamento de informação e motora, a atenção, já o TMT B avalia ainda a alternância da atenção e flexibilidade cognitiva (Braaten, 2007; Baity, 2010). Ambas consistem em vinte e cinco círculos distribuídos por toda a folha. Na parte A os círculos estão numerados de “1” a “25”, é pedido ao indivíduo que desenhe uma linha conectando os números pela ordem sequencial, o mais rápido que consiga sem cometer erros. Na parte B os círculos incluem treze números e doze letras, o indivíduo é instruído para que desenhe uma linha de modo alternado números e letras. A pontuação é baseada no tempo, em segundos, com que liga os pontos com exactidão, sendo-lhe corrigido o(s) erro(s), caso existam (Scifers, 2008; Baity, 2010).

A memória lógica é um subteste da *Wechsler Memory Scale* (WMS –III), que avalia a memória episódica imediata. Nesta prova o examinador lê uma pequena história, pausadamente e sem prosódia, no fim da qual o indivíduo tem que enumerar o maior número de itens que se lembrar. A pontuação máxima desta prova é de 25 pontos, é dado um ponto por cada item literalmente evocado (Lichtenberg, 1998; Heilbronner, 2008).

### 2.2.3. Procedimentos

Esta investigação foi submetida e aprovada pela comissão de ética do hospital onde se obteve a amostra.

Os participantes foram recrutados na consulta externa de cardiologia pediátrica do Hospital de São João EPE, a todos os participantes foi explicado o fim a que se destinava a avaliação, e foi pedido aos pais ou representantes legais o Consentimento Informado.

Os dados foram recolhidos apenas num momento, antes da consulta médica.

As avaliações ocorreram entre Maio e Agosto do ano de 2010, concomitantemente foram avaliados os indivíduos do grupo de controlo. As avaliações foram conduzidas pelo mesmo técnico.

Posteriormente foi recolhida, de forma retrospectiva, a informação relativa ao diagnóstico anatómico, características cirúrgicas e terapêutica.

### 2.2.4. Análise Estatística

A análise estatística foi efectuada através do programa PASW para Windows, versão 18.

A comparação dos resultados obtidos nos testes neuropsicológicos pelos dois grupos foi efectuada através do Teste U de *Mann-Whitney*. O Teste H de Kruskal-Wallis foi utilizado para comparar os resultados obtidos pelos indivíduos de CC com diferentes diagnósticos.

Consideraram-se diferenças estatisticamente significativas com  $p \leq .05$ .

### 2.2.5. Resultados

Na tabela 4 apresentam-se os resultados obtidos pelos dois grupos nas provas neuropsicológicas.

**Tabela 4 - Resultados obtidos pelos dois grupos nos diferentes testes neuropsicológicos**

|                                     | C              | CC            |
|-------------------------------------|----------------|---------------|
| Dígitos Directos (Média / DP)       | 12.53 / 1.38   | 9.56 / 2.87   |
| Dígitos Inversos (Média / DP)       | 8.12 / 1.54    | 3.81 / 2.32   |
| FCRey - Cópia (Média / DP)          | 35.53 / 0.72   | 31.44 / 6.75  |
| FCRey - Memória (Média / DP)        | 26.41 / 3.26   | 20.00 / 7.47  |
| Chave de Números (Média / DP)       | 44.00 / 4.05   | 33.59 / 11.01 |
| Procura da Chave (Média / DP)       | 11.12 / 2.62   | 6.41 / 4.35   |
| Stroop - Palavras (Média / DP)      | 100.18 / 12.41 | 76.94 / 19.08 |
| Stroop - Cores (Média / DP)         | 76.41 / 11.83  | 59.97 / 13.04 |
| Stroop - Interferência (Média / DP) | 53.35 / 8.59   | 37.94 / 10.99 |
| TMT - A (Média / DP)                | 21.00 / 7.37   | 42.06 / 23.90 |
| TMT - B (Média / DP)                | 40.06 / 9.54   | 90.34 / 50.57 |
| Memória Lógica (Média / DP)         | 13.24 / 2.31   | 11.44 / 5.43  |

Comparando os resultados obtidos pelos dois grupos, percebe-se que eles diferem de forma significativa em todas as provas (Tabela 5), com o grupo de controlo a obter melhor desempenho, excepto na memória lógica ( $U = 221.5$ ;  $P = .286$ ).

**Tabela 5 – Comparação dos resultados obtidos pelos dois grupos**

|                        | C         | CC        | U     | p           |
|------------------------|-----------|-----------|-------|-------------|
|                        | Mean Rank | Mean Rank |       |             |
| Dígitos Directos       | 35,26     | 19,55     | 97.5  | <b>.000</b> |
| Dígitos Inversos       | 39,38     | 17,36     | 27.5  | <b>.000</b> |
| FCRey - Cópia          | 33,47     | 20,50     | 128.0 | <b>.002</b> |
| FCRey - Memória        | 33,76     | 20,34     | 123.0 | <b>.002</b> |
| Chave de Números       | 34,68     | 19,86     | 107.5 | <b>.001</b> |
| Procura da Chave       | 35,71     | 19,31     | 90.0  | <b>.000</b> |
| Stroop - Palavras      | 35,91     | 19,20     | 86.5  | <b>.000</b> |
| Stroop - Cores         | 35,18     | 19,59     | 99.0  | <b>.000</b> |
| Stroop - Interferência | 37,21     | 18,52     | 64.5  | <b>.000</b> |
| TMT - A                | 13,26     | 31,23     | 72.5  | <b>.000</b> |
| TMT - B                | 12,82     | 31,47     | 65.0  | <b>.000</b> |
| Memória Lógica         | 27,97     | 23,42     | 221.5 | .286        |

Quando comparados os desempenhos dos sujeitos com CC de acordo com os diferentes diagnósticos, não foram detectadas diferenças significativas. O mesmo sucedeu quando a amostra clínica foi dividida em cianóticos e acianóticos.

#### 2.2.6. Discussão

No presente estudo, a existência de cardiopatia congénita relacionou-se com um baixo desempenho neurocognitivo em praticamente todas as funções avaliadas. Ao analisar os diferentes resultados, verificamos que os adolescentes com CC apresentam resultados mais baixos do que os do grupo de controlo, com excepção de uma prova de memória lógica. Assim, a primeira hipótese deve ser aceite na sua generalidade. Apesar

de alguns autores sugerirem um efeito negativo adicional de diagnósticos como transposição das grandes artérias (Bellinger et al., 2003), síndrome de hipoplasia do ventrículo esquerdo (Brosig et al, 2007) e a tetralogia de Fallot (Hövels- Gurrich et al., 2007), sobre a atenção, tal facto não foi por nós observado. Pelo que rejeitamos a segunda hipótese. Contudo, convém referir que os dois estudos anteriores foram realizados em crianças mais novas (8 e 7 anos respectivamente).

A existência de diferenças de funcionamento neurocognitivo em cardiopatias congénitas de tipo cianótico e acianótico têm sido um pouco contraditórias. Alguns estudos não encontram diferenças neste domínio (Wright & Nolan, 1994; Hövels-Gürich et al, 2006; Miatton et al, 2007; Hövels-Gürich et al, 2007b; Miatton et al, 2008), enquanto outros estudos obtêm diferenças significativas entre os dois grupos, com prejuízo do grupo cianótica (Majnemer et al, 2008). O nosso estudo vai ao encontro dos primeiros, já que, não foram encontradas diferenças significativas no desempenho das diferentes provas, quando dividimos as cardiopatias congénitas nos dois tipos (cianótica e acianótica). Por este facto, rejeitamos a terceira hipótese. No entanto, devemos ter em consideração que a dimensão da nossa amostra não permite ter um considerável número de casos nos diferentes tipos de cardiopatia e, paralelamente, a faixa etária da nossa amostra é mais elevada do que a dos referidos estudos.

Na prova de dígitos directos existe uma diferença significativa ( $p = .000$ ), com o grupo CC a obter um pior desempenho o que revela alterações da atenção auditivo-verbal imediata, facto corroborado por estudos anteriores (Bellinger et al, 1999; Mahle et al, 2000; Bellinger et al, 2003b; Mahle & Wernovsky, 2004; Brosig et al, 2007). De referir no entanto que a maior parte destes estudos avalia a atenção através de entrevistas ou escalas a pais e/ou professores, concluindo por isso, de uma forma generalizada a afectação da atenção.

Na prova de dígitos inversos, também se constata diferenças significativas ( $p = .000$ ) entre os dois grupos, o que assinala dificuldades de memória de trabalho nos jovens com CC. Neste domínio os nossos resultados, são concordantes com os de estudos anteriores em crianças mais jovens ( Bellinger et al, 2003b).

Os resultados obtidos na cópia da FCRey são significativamente inferiores no grupo de CC ( $p = .002$ ), o que revela problemas na capacidade visuo-constructiva e de planeamento Este facto surge uma vez mais, em consonância com as conclusões de estudos anteriores (Bellinger et al, 2003a) que, utilizando esta mesma prova, observaram alterações em crianças que haviam efectuado cirurgia correctiva. Na verdade, as alterações na capacidade visuo-constructiva assumem-se como um denominador comum a diversos estudos efectuados em crianças mais novas, com o recurso a diferentes tipos de testes (Bellinger et al, 2003b; Mahle & Wernovsky, 2004; Brosig et al, 2007; Miatton et al, 2007; Majnemer et al., 2008).

Também na reprodução de memória da FCRey os resultados apresentam diferenças significativas ( $p = .002$ ) com o grupo CC a obter pior desempenho, sendo representativo de dificuldade na memória visuo-constructiva. Uma vez mais estes dados vão ao encontro do observado em crianças mais novas (Bellinger et al, 2003a).

Os resultados obtidos na chave de números são significativamente inferiores para o grupo CC ( $p = .001$ ), sendo um indicador de uma baixa velocidade de processamento, memória de trabalho visual, atenção e flexibilidade cognitiva. ..tempo de reacção menor TGA (Bellinger et al, 2003b; ).

No teste Procura da Chave o grupo CC apresentou um desempenho significativamente inferior ao do grupo controlo ( $p = .000$ ), revelando assim, baixa eficiência no planeamento, organização e resolução de problemas. Vários estudos já haviam assinalado a existência de alterações no funcionamento executivo e na resolução



de problemas por parte de crianças com cardiopatias congénitas (Bellinger et al, 1999; Mahle & Wernovsky, 2004; Majnemer et al., 2008), contudo, os nossos resultados salientam o papel que défices na capacidade de planeamento e de formulação de uma estratégia eficaz têm para a consecução de um objectivo. As alterações por nós observadas em adolescentes com cardiopatia congénita, parecem ter uma continuidade na idade adulta. Daliento e colaboradores recorrendo a outras provas (eg. Torre de Londres), identificaram alterações na capacidade de planeamento em pacientes adultos. (Daliento et al, 2005).

Nas duas primeiras lâminas (Palavras e Cores) do teste Stroop, encontrou-se uma diferença significativa ( $p = .000$ ) entre os dois grupos, favorecendo uma vez mais, o grupo controlo. Este resultado é representativo de problemas na velocidade de processamento e atenção focalizada e selectiva

Já na lâmina de Interferência do teste Stroop, os resultados obtidos, são expressivos de dificuldades de inibição de resposta automática (atenção selectiva) por parte dos adolescentes com cardiopatias. Estes dados vêm reforçar a ideia de que as crianças com CC apresentam mais dificuldades na execução de tarefas mentais complexas (Bellinger et al, 2003b; Hövels-Gürich et al, 2007a; Miatton et al, 2008).

No TMT parte A existem diferenças significativas no desempenho ( $p = .000$ ), sendo os resultados mais baixos do grupo CC, estes dados são representativos de problemas na velocidade de processamento informação e motora, atenção. Também no TMT parte B os valores do grupo CC são indicadores de dificuldades na alternância da atenção e flexibilidade cognitiva (Daliento et al., 2005; Majnemer et al., 2008).

Apesar de na bibliografia, vários estudos referirem a memória como uma área sensível em crianças com CC (Bellinger et al, 2003b; Majnemer et al., 2008; Miatton et al, 2008), sendo que alguns referem que crianças com CC obtêm um pior desempenho

nos subtestes de memória verbal da WISC-III (Bellinger et al, 2003b; Miatton et al, 2007), no nosso estudo a memória episódica imediata, avaliada pela memória lógica da WMS-III, foi o único item em que os dois grupos (C e CC) não diferiram significativamente. Estes dados contraditórios talvez se devam às diferentes idades existentes entre o presente estudo e os estudos anteriores.

#### 2.2.7. Conclusão

O presente estudo teve como objectivo primordial, identificar as alterações do funcionamento neurocognitivo em adolescentes com cardiopatias congénitas. As alterações nas capacidades visuo-construtiva, atenção selectiva, focalizada e alternada, memória de trabalho visual e auditiva, velocidade de processamento, flexibilidade cognitiva, planeamento, organização e resolução de problemas, foram os elementos identificados. Paralelamente, constatou-se uma preservação da capacidade de memória lógico-verbal. Os diferentes diagnósticos de cardiopatia, assim como o seu agrupamento de acordo com a presença de cianose, não se revelou como um factor determinante para as referidas alterações.

No geral, os nossos resultados são comparáveis com os da maioria dos estudos com crianças com CC, no entanto, a generalização deste estudo é prejudicada pelo tamanho da amostra, e pela heterogeneidade dos diagnósticos. Além de que avaliar cada uma das funções não é tarefa fácil pois nenhum teste neuropsicológico é capaz de avaliar aspectos cognitivos puros, há sobreposição e diferentes interpretações para uma mesma resposta.

Paralelamente, a comparação com estudos anteriores deve obedecer a algum cuidado, já que existem poucos estudos com adolescentes. De acordo com alguns autores (Baum et al, 2000), as crianças mais velhas têm melhor desempenho que as

mais jovens nas avaliações de inteligência, capacidades visuo-espaciais e comportamentos, talvez por causa do menor número de restrições sociais e ambientes educacionais mais ricas nas idades mais avançadas. Pelo que futuras análises com uma maior amostra são requeridas para fortalecer estas conclusões, e minimizar a limitação das diferenças metodológicas que dificultam a comparação dos vários estudos.

Apesar dos poucos indivíduos que constituem a nossa amostra para os diferentes diagnósticos, bem como para a divisão entre cianótica e acianótica, considerando os baixos resultados obtidos, podemos dizer, apesar de tudo, que as dificuldades encontradas alertam para a necessidade de uma intervenção precoce, com estimulação das funções mais susceptíveis, para minimizar o impacto da CC na vida quotidiana destes jovens.

## Bibliografia

- Anjos, R. (2003). Aparelho cardiocirculatório. In J.M. Palminha & E.M. Carrilho (Ed.) *Orientação diagnóstica em pediatria: Volume 1. Dos sinais e sintomas ao diagnóstico diferencial*. (pp. 325-360). Lisboa: Lidel – Edições Técnicas.
- Baity, M.R. (2008). Brief rating scales for the assessment of cognitive and neuropsychological status. In L. Baer & M.A. Blais (Ed.) *Handbook of clinical rating scales and assessment in Psychiatric and mental Health*. (pp. 239-256). New York: Humana Press.
- Ballweg, J.A., Wernovsky, G. & Gaynor, W. (2007). Neurodevelopmental outcomes following congenital heart surgery. *Pediatric Cardiology*, 28 (2), 126-133.
- Baum, M., Freier, M.C., Freeman, K.R. & Chinnock, R.E. (2000). Developmental outcomes and cognitive functioning in infant and child heart transplant recipients. *Progress in Pediatric Cardiology*, 11, 159-163.
- Baum, M., Freier, M.C., Freeman, K., Babikian, T., Ashwal, S., Chinnock, R. & Bailey, L. (2004). Neuropsychological outcome of infant heart transplant recipients. *The Journal of Pediatrics*, 145 (3), 365-372.
- Bellinger, D.C., Wypij, D., Kuban, K.C., Rappaport, L.A., Hickey, P.R., Wernovsky, G., Jonas, R.A. & Newburger, J.W. (1999). Developmental and neurological status of children at 4 years of age after heart surgery with hypothermic circulatory arrest or low-flow cardiopulmonary bypass. *Circulation*, 100, 526-532.

- Bellinger, D.C., Bernstein, J.H., Kirkwood, M.W., Rappaport, L.A. & Newburger, J.W. (2003a) Visual-spatial skills in children after open-heart surgery. *Journal of Developmental & Behavioral Pediatrics*, 24 (3), 169–179.
- Bellinger, D.C., Wypij, D., duPlessis, A.J., Rappaport, L.A., Jonas, R.A., Wernovsky, G. & Newburger, J.W. (2003b). Neurodevelopmental status at eight years in children with dextro-transposition of the great arteries: The Boston circulatory arrest trial. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 126 (5), 1385-1396.
- Bellinger, D.C. & Newburger, J.W. (2010). Neuropsychological, psychosocial, and quality-of-life outcomes in children and adolescents with congenital heart disease. *Progress in Pediatric Cardiology* 29, 87–92.
- Berkow, R. (Ed.) (2006). *Enciclopédia médica*. (Volume 4: problemas de saúde na infância). Barcelona: Editorial Oceano.
- Body, R., Perkins, M., & McDonald, S. (1999). Pragmatics, cognition, and communication in traumatic brain injury. In S. McDonald, L. Togher & C. Code (Ed.) *Communication disorders following traumatic brain injury*. (pp. 81-112). East Sussex: Psychology Press.
- Braaten, E. (2007). *The child clinician's report-writing handbook*. New York: The Guilford Press.

- Brosig, C.L., Mussatto, K.A., Kuhn, E.M. & Tweddell, J.S.(2007). Neurodevelopmental Outcome in Preschool Survivors of Complex Congenital Heart Disease: Implications for Clinical Practice. *Journal of Pediatric Health Care*, 21 (1), 3-12.
- Daliento, L., Mapelli, D., Russo, G., Scarso, P., Limongi, F., Iannizzi, P., Melendugno, A., Mazzotti, E. & Volpe, B. (2005). Health related quality of life in adults with repaired tetralogy of Fallot: psychosocial and cognitive outcomes. *Heart*, 91 (2), 213-218.
- Delamater, A.M. & Grus, C.L. (2002). Congenital abnormalities. In T.J. Boll, S.B. Johnson, N.W Perry & R.H. Rozensky (Ed.) *Handbook of clinical health psychology: Volume 1. Medical disorders and behavioral applications* (pp. 443-481). Washington: American Psychological Association.
- del Nido, P.J. (2002). Developmental and neurologic outcomes late after neonatal corrective surgery. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 124 (3), 425-427.
- De Noreña, D., Sánchez-Cubillo, I., García-Molina, A., Tirapu-Ustárroz, J., Bombín-González, I. & Ríos-Lago M. (2010). Efectividad de la rehabilitación neuropsicológica en el daño cerebral adquirido (II): funciones ejecutivas, modificación de conducta y psicoterapia, y uso de nuevas tecnologías. *Revista de Neurología*, 51 (12), 733-744.

- Dominguez, T.E., Wernovsky, G. & Gaynor, J.W. (2007). Cause and prevention of central nervous system injury in neonates undergoing cardiac surgery. *Semin Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 19, 269-277.
- Flanagan, D.P. & Kaufman, A.S. (2009). *Essentials of WISC-IV Assessment*. New Jersey: John Wiley & Sons.
- Forbess, J.M., Visconti, K.J., Bellinger, D.C., Howe, R.J. & Jonas, R.A. (2002a). Neurodevelopmental outcomes after biventricular repair of congenital heart defects. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 123 (4), 631-637.
- Forbess, J.M., Visconti, K.J., Hancock-Friesen, C., Howe, R.J., Bellinger, D.C. & Jonas, R.A. (2002b). Neurodevelopmental outcome after congenital heart surgery: results from an institutional registry. *Circulation*, 106 (supl I), 95-102.
- Galli, K.K., Zimmerman, R.A., Jarvik, G.P., Wernovsky, G., Kuypers, M.K., Clancy, R.R., Montenegro, L.M., Mahle, W.T., Newman, M.F, Saunders, A.M., Nicolson, S.C., Spray, T.L. & Gaynor, J.W. (2004). Periventricular leukomalacia is common following neonatal cardiac surgery. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 127 (3), 692-704.
- Golden, C.J. (1994). *Stroop test de colores y palabras: Manual*. Madrid: TEA Publicaciones de Psicología Aplicada.

Heilbronner, R.L. (2008). *Neuropsychology in the courtroom: expert analysis of reports and testimony*. New York: The Guilford Press.

Hemphill, L., Uccelli, P., Winner, K., Chang, C.J. & Bellinger, D. (2002). Narrative discourse in young children with histories of early corrective heart surgery. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 45(2):318-331.

Hodges, J.R. (2007). *Cognitive assessment for clinicians*. Oxford: Oxford University Press.

Hövels-Gürich, H.H., Seghaye, M.C., Däbritz, S., Messmer, B.J. & von Bernuth, G. (1997). Cognitive and motor development in preschool and school-aged children after neonatal arterial switch operation. *The journal of Thoracic and cardiovascular surgery*, 114, 578-585.

Hövels-Gürich, H.H., Seghaye, M.C., Schnitker, R., Wiesner, M., Huber, W., Minkenber, R., Kotlarek, F., Messmer, B.J. & von Bernuth, G. (2002). Long-term neurodevelopmental outcomes in school-aged children after neonatal arterial switch operation. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 124 (3), 448-458.

Hövels-Gürich, H.H., Konrad, K., Skorzewski, D., Nacken, C., Minkenber, R., Phys, D., Messmer, B.J. & Seghaye, M.C. (2006) Longterm neurodevelopmental outcome and exercise capacity after corrective surgery for tetralogy of Fallot or ventricular septal defect. *The Annals of Thoracic Surgery*, 81, 958–967.



- Hövels-Gürich, H.H., Konrad, K., Skorzenski, D., Herpertz-Dahlmann, B., Messmer, B.J. & Seghaye, M.C. (2007a). Attentional dysfunction in children after corrective cardiac surgery in infancy. *The Annals of Thoracic Surgery*, 83, 1425-1430.
- Hövels-Gürich, H.H., Konrad, K., Skorzenski, D., Minkenber, R., Herpertz-Dahlmann, B., Messmer, B.J. & Seghaye, M.C. (2007b). Long-term behavior and quality of life after corrective cardiac surgery in infancy for tetralogy of Fallot or ventricular septal defect. *Pediatric Cardiology*. 28(5), 346-354.
- Kenny, D. & Stuart, A.G. (2009). Long-term outcome of the child with congenital heart disease. *Paediatrics and Child Health*, 19 (1), 37- 42.
- Kovacs, A.H., Sears, S.F. & Saidi, A.S. (2005). Biopsychosocial experiences of adults with congenital heart disease: Review of the literature. *American Heart Journal*, 150(2), 193-201.
- Lezak, M.D. (1995). *Neuropsychological assessment: Third edition*. New York: Oxford University Press.
- Licht, D.J., Shera, D.M., Clancy, R.R., Wernovsky, G., Montenegro, L.M., Nicolson, S.C., Zimmerman, R.A., Spray, T.L., Gaynor, J.W. & Vossough, A. (2009). Brain maturation is delayed in infants with complex congenital heart defects. *The Journal of Thoracic Cardiovascular Surgery*, 137(3), 529-537.

Limperopoulos, C., Majnemer, A., Shevell, M.I., Rosenblatt, B., Rohlicek, C. & Tchervenkov, C. (1999). Neurologic status of newborns with congenital heart defects before open heart surgery. *Pediatrics*, 103 (2), 402-408.

Limperopoulos, C., Majnemer, A., Shevell, M.I., Rosenblatt, B., Rohlicek, C. & Tchervenkov, C. (2000). Neurodevelopmental status of newborns and infants with congenital heart defects before and after open heart surgery. *The Journal of Pediatrics*, 137 (5), 638-45.

Mahle, W.T., Clancy, R.R., Moss, E.M., Gerdes, M., Jobes, D.R. & Wernovsky, G. (2000). Neurodevelopmental outcome and lifestyle assessment in school-aged and adolescent children with hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics*, 105(5), 1082-1089.

Mahle, W.T. & Wernovsky, G. (2004). Neurodevelopmental outcomes in hypoplastic left heart syndrome. *Pediatric Cardiac Surgery Annual of the Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 7, 39-47.

Mahle, W., Visconti, K., Freier, C., Kanne, S., Hamilton, W., Sharkey, A., Chinnock, R., Jenkins, K., Isquith, P., Burns, T. & Jenkins, P. (2006). Relationship of surgical approach to neurodevelopmental outcomes in hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics*, 117 (1), e90-e97.

Majnemer, A., Limperopoulos, C., Shevell, M., Rohlicek, C., Rosenblatt, B. & Tchervenkov, C. (2008). Developmental and functional outcomes at school entry in children with congenital heart defects. *The Journal of Pediatrics*, 153, 55-60

*Manual Merck de Medicina (15<sup>a</sup> ed.)*. (1987). São Paulo: Livraria Roca.

*Manual Merck de informação médica* (2008). Barcelona: Editorial Oceano.

Massaro, A.N., El-dib, M., Glass, P. & Aly, H. (2008). Factors associated with adverse neurodevelopmental outcomes in infants with congenital heart disease. *Brain & Development*, 30, 437-446.

McCusker, C.G., Doherty, N.N., Molloy, B., Casey, F., Rooney, N., Mulholland, C., Sands, A., Craig, B. & Stewart, M. (2007). Determinants of neuropsychological and behavioural outcomes in early childhood survivors of congenital heart disease. *Archives of Diseases in Childhood*, 92 (2), 137-141.

Miatton, M., De Wolf, D., François, K., Thiery, E. & Vingerhoets, G. (2007). Intellectual, neuropsychological, and behavioral functioning in children with tetralogy of Fallot. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 133 (2), 449-455.

Miatton, M., De Wolf, D., François, K., Thiery, E. & Vingerhoets, G. (2008). Do parental ratings on cognition reflect neuropsychological outcome in congenital heart disease? *Acta Paediatrica*, 97, 41-45.

- Miller, S.P., McQuillen, P.S., Hamrick, S., Xu, D., Glidden, D.V., Charlton, N., Karl, T., Azakie, A., Ferriero, D.M., Barkovich, A.J. & Vigneron, D.B. (2007). Abnormal brain development in newborns with congenital heart disease. *The New England Journal of Medicine*, 357 (19), 1928-1938.
- Palencia, R. (2002). Complicaciones neurológicas del paciente con cardiopatía. *Revista de Neurologia*, 35 (3), 279-285.
- Rey, A. (1998). *Teste de cópia de figuras complexas – 1ª Edição: Manual*. Lisboa: CEGOTEC-TEA.
- Sahu, B., Chauhan, S., Kiran, U., Bisoi, A., Ramakrishnan, L. & Nehra, A. (2009). Neuropsychological function in children with cyanotic heart disease undergoing corrective cardiac surgery: effect of two different rewarming strategies. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*, 35, 505-510.
- Scifers, J.R. (2008). *Special tests for neurologic examination*. USA: Slack Incorporated.
- Shillingford, A.J., Glanzman, M.M., Ittenbach, R.F., Clancy, R.R., Gaynor, J.W. & Wernovsky, G. (2008). Inattention, hyperactivity, and school performance in a population of school-age children with complex congenital heart disease. *Pediatrics*, 121 (4), e759-767.

Stavinoha, P.L., Fixler, D.E. & Mahony, L. (2003). Cardiopulmonary Bypass to Repair an Atrial Septal Defect Does Not Affect Cognitive Function in Children. *Circulation*, 107, 2722-2725.

Ternstedt, B., Wall, K., Oddsson, H., Riesenfeld, T., Groth, I. & Schollin, J. (2001). Quality of life 20 and 30 years after surgery in patients operated on for Tetralogy of Fallot and for atrial septal defect. *Pediatric Cardiology*, 22, 128-132.

Uzark, K., Lincoln, A., Lamberti, J.J., Mainwaring, R.D., Spicer, R.L. & Moore, J.W. (1998). Neurodevelopmental outcomes in children with Fontan repair of functional single ventricle. *Pediatrics*, 101(4), 630-633.

Wechsler, D. (2008). *WAIS – III Escala de inteligência de Wechsler para adultos – 3ª Edição: Manual*. Lisboa: CEGOTEC-TEA.

Weiner, I.B. & Craighead, W.E. (2010). *The corsini encyclopedia of psychology, Volume 4*. New Jersey: John Wiley & Sons.

Wernovsky, G., Stiles, K.M., Gauvreau, K., Gentles, T.L., duPlessis, A.J., Bellinger, D.C., Walsh, A.Z., Burnett, J., Jonas, R.A., Mayer, J.E. & Newburger, J.W. (2000). Cognitive development after the Fontan operation. *Circulation*, 102, 883-889.

- Wernovsky, G., Shillingford, A.J. & Gaynor, J.W. (2005). Central nervous system outcomes in children with complex congenital heart disease. *Current Opinion in Cardiology*, 20 (2), 94-99.
- Wernovsky, G. (2006). Current insights regarding neurological and developmental abnormalities in children and young adults with complex congenital cardiac disease. *Cardiology in the Young*, 16 (1), 92-104.
- Wray, J. & Sensky, T. (1999). Controlled study of preschool development after surgery for congenital heart disease. *Archives of Disease in Childhood*, 80 (6), 511-516.
- Wray, J. & Sensky, T. (2001). Congenital heart disease and cardiac surgery in childhood: effects on cognitive function and academic ability. *Heart*, 85 (6), 687-691.
- Wright, M. & Nolan, T. (1994). Impact of cyanotic heart disease on school performance. *Archives of Disease in Childhood*, 71, 64-70.
- Wypij, D., Newburger, J.W., Rappaport, L.A., duPlessis, A.J., Jonas, R.A., Wernovsky, G., Lin, M. & Bellinger, D.C. (2003). The effect of duration of deep hypothermic circulatory arrest in infant heart surgery on late neurodevelopment: The Boston circulatory arrest trial. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 126 (5), 1397-1403.

Van Rijen, E., Utens, E., Roos-Hesselink, J., Meijboom, F., Van Domburg, R., Roelandt, J., Bogers, A. & Verhulst, F. (2003). Psychosocial functioning of the adult with congenital heart disease: a 20–33 years follow-up. *European Heart Journal*, 24 (7), 673–683.

Van der Rijken, R., Maassen, B., Walk, T., Daniëls, O. & Hulstijn-Dirkmaat, G. (2007). Outcome after surgical repair of congenital cardiac malformations at school age. *Cardiology in the Young*, 17 (1), 64-71.

**Anexos**



**Anexo 1**

**NEUROCOGNITIVE IMPLICATIONS IN ADOLESCENTS WITH CONGENITAL HEART DISEASE**

**Pereira MM\*, Areias ME\*, Areias JC\*\*, Peixoto B\*\*\***

**\*Psychology Department (UnIPSA): Instituto Superior de Ciências da Saúde-Norte**

**\*\*Paediatric Cardiology Service: Hospital de São João, Epe.**

**\*\*\*Sciences Department: Instituto Superior de Ciências da Saúde- Norte**

The study of neurocognitive functions in the context of congenital heart disease (CHD) is a field with recognized interest for its implications on development and on the psychoeducational domains of youngsters. Our study aims to characterize the neurocognitive functioning of adolescents with several types of CHD.

Our sample comprised 49 subjects with ages ranging from 13 to 18 years old, organized in two groups; Control Group (CG; n= 17) and Congenital Heart Disease Group (CHD; n=32). A selection of neuropsychological tests was applied to both groups, covering a wide range of neurocognitive functions such as: short term memory (verbal and visuoconstructive), working memory, processing speed, attention (divided and selective) and planning abilities.

The obtained results revealed the presence of significant deficits in adolescents with CHD. No differences were found between different types of CHD. These results are highly suggestive of the need to implement neuropsychological rehabilitation programs directed to this population, in order to minimize negative consequences on cognitive, social and scholar domains.

## **Anexo 2**

## **Implicações neurocognitivas das cardiopatias congénitas**

Maria Manuela Magalhães Pereira - Departamento de Psicologia, (ISCS-N/ CESPU,crI.),

Maria Emília Areias - Departamento de Psicologia, (ISCS-N/ CESPU,crI.),

José Carlos Areias - Serviço de Cardiologia Pediátrica – Hospital de São João, EPE,

Bruno Peixoto - Departamento de Ciências (ISCS-N/ CESPU, crI.)

## Resumo

Os avanços médicos e cirúrgicos produzidos nas últimas décadas no tratamento da cardiopatia congénita (CC) provocaram um aumento significativo no número de pacientes pediátricos que sobrevivem, no entanto, pesquisas mostram que crianças com CC apresentam risco de déficits nas funções cognitivas, nomeadamente défices do desenvolvimento neurológico e comportamental. O presente trabalho tem como objectivo explorar o desempenho de diversas áreas de funcionamento neurocognitivo em adolescentes com cardiopatia congénita. A nossa amostra é constituída por um Grupo de adolescentes com cardiopatia congénita (CC) (n=32) e um Grupo Controlo (C) (n=17). Aos dois grupos foram aplicados os subtestes: a Memória de Dígitos, ordem directa e inversa, a Chave de Números, da escala de inteligência de Wechsler; a Figura Complexa de Rey, cópia e reprodução de memória; Procura da Chave da *Behavioural Assessment of Dysexecutive Syndrome*; o Teste de *Stroop*; o *Trail Making Test*, parte A e B; e a Memória Lógica da escala de memória de Wechsler. A presença de cardiopatia congénita demonstrou associar-se a um baixo desempenho neurocognitivo, os indivíduos com CC têm resultados mais baixos do que os do grupo de controlo, nomeadamente na capacidade visuo-espacial, atenção selectiva, focalizada e alternada, memória de trabalho visual e auditiva, velocidade de processamento, flexibilidade cognitiva, planeamento, organização e resolução de problemas, e dificuldade de inibição das respostas automáticas. Este estudo demonstra que a atenção, capacidade visuo-espacial e as funções executivas estão alteradas nos jovens com CC, conclusões similares a estudos anteriores o que vem reforçar a necessidade de aprofundar as consequências neurocognitivas da CC.

Palavras Chave: Cardiopatia congénita; neurocognição; avaliação neuropsicológica

## Abstract

The surgical and medical advances made in recent decades in the treatment of congenital heart disease (CHD), caused a significant increase in the number of pediatric patients who survive, however, research shows that children with CHD are at risk for deficits in cognitive functions, namely neurodevelopmental and behavioral deficits. This paper aims to explore the performance of adolescents with congenital heart disease in various areas of neurocognitive functioning. Our sample consists of a group of teenagers with congenital heart disease (CHD) (n = 32) and a control group (C) (n = 17). In the two groups were administered the subtests: Digit Span, forward and reverse order, the symbol search of the Wechsler Intelligence Scale, the Rey Complex Figure, copy and memory reproduction; Search Key from the Behavioural Assessment of the dysexecutive Syndrome, the Stroop Test, the Trail Making Test, part A and B, and Logical Memory of Wechsler memory scale. The presence of congenital heart disease showed to be associated with low neurocognitive performance, individuals with CHD have lower scores than the control group, in particular in visuo-spatial ability, selective attention, focused and alternated, working memory visual and auditory, processing speed, cognitive flexibility, planning, organization and problem solving, and difficulty inhibiting automatic responses. This study demonstrates that attention, visual-spatial ability and executive functions are altered in young people with CHD, similar findings to previous studies which reinforces the need to deepen the neurocognitive consequences of CHD.

**Keywords:** congenital heart disease; neurocognition; neuropsychological assessment

## Implicações neurocognitivas das cardiopatias congénitas

.....As cardiopatias congénitas (CC) constituem o grupo de malformações mais frequente. Nas últimas décadas, avanços no diagnóstico e procedimentos médicos e cirúrgicos da cardiopatia congénita (CC) foi gradualmente evoluindo e concomitantemente aumentou significativamente a longevidade destes pacientes, representando um novo desafio identificar os vários factores de risco para a morbilidade a longo prazo (Massaro, El-dib, Glass & Aly, 2008; Kenny & Stuart, 2009).

.....Devido ao aumento significativo de crianças com CC que sobrevivem até à idade escolar, tem aumentado o interesse na exploração das consequências da CC (Brosig, Mussatto, Kuhn & Tweddell, 2007), vários estudos têm referido as funções executivas, a atenção e velocidade de processamento da informação, capacidades visuo-construtivas, funções motoras e dificuldades de comportamento, como sendo áreas de relativa susceptibilidade a longo prazo na CC, que levam a limitações funcionais (Wright & Nolan, 1994; Bellinger et al., 2003b; Dominguez, Wernovsky & Gaynor, 2007; Hövels-Gürich et al., 2007a; Miatton, De Wolf, François, Thierry & Vingerhoets, 2007; Majnemer et al., 2008).

.....Apesar do esforço permanente, poucos são os estudos que se centralizam nos adolescentes, a maioria dos estudos avaliam os primeiros anos de vida, não dando a oportunidade de avaliar certas capacidades de maturação tardia como as funções executivas ou resolução de problemas complexos (Bellinger & Newburger, 2010). Adicionalmente, que se conheça, não existe nenhum estudo em Portugal que avalia as consequências neuropsicológicas da CC.

O objectivo do presente trabalho consiste em explorar o desempenho de diversas áreas de funcionamento neurocognitivo em adolescentes com cardiopatia congénita, mediante a aplicação de uma série de provas neuropsicológicas.

Em função da revisão bibliográfica efectuada, partimos da premissa de que os adolescentes com cardiopatia congénita terão pior desempenho nas funções neurocognitivas avaliadas do que os do grupo de controlo. As hipóteses formuladas são as seguintes:

H1: Os adolescentes com cardiopatia congénita obterão resultados significativamente inferiores aos obtidos pelo grupo controlo.

H2: Existirão diferenças significativas entre os diferentes tipos de cardiopatia congénita, no desempenho das provas neuropsicológicas.

H3: Existirão diferenças significativas entre adolescentes com CC cianótica e acianótica, no desempenho das provas neuropsicológicas.

## Método

### *Participantes*

A amostra é constituída por quarenta e nove participantes, com idades compreendidas entre os 13 e 18 anos, dividida em trinta e dois adolescentes com cardiopatia congénita (CC), provenientes da consulta externa de cardiologia pediátrica do Hospital de São João e dezassete adolescentes no grupo de controlo (C), provenientes de várias escolas da região do grande Porto (Tabela1)

Os dois grupos não diferem significativamente entre si no que diz respeito à idade ( $U=268$ ;  $p=.932$ ), sexo ( $\chi^2=2,576$ ;  $p=.096$ ) e escolaridade ( $U=178$ ;  $p=.065$ ).

No grupo CC estão incluídos indivíduos com diferentes tipos de cardiopatia congénita, conforme exposto na tabela2.



Foram critérios de exclusão para este estudo, a presença de outras perturbações neurológicas ou sistémicas no historial clínico.

### *Instrumentos*

A todos os participantes foram administrados os subtestes: a Memória de Dígitos, ordem directa e inversa, a Chave de Números, da escala de inteligência de Wechsler; a Figura Complexa de Rey, cópia e reprodução de memória; Procura da Chave da *Behavioural Assessment of Dysexecutive Syndrome*; o Teste de *Stroop*; o *Trail Making Test*, parte A e B; e a Memória Lógica da escala de memória de Wechsler. Estes testes foram escolhidos de forma a abranger o maior número de funções neurocognitivas, no menor tempo possível.

### *Desenho e procedimento*

Esta investigação foi submetida e aprovada pela comissão de ética do hospital onde se obteve a amostra. Os participantes foram recrutados na consulta externa de cardiologia pediátrica do Hospital de São João EPE, a todos os participantes foi explicado o fim a que se destinava a avaliação, e foi pedido aos pais ou representantes legais o Consentimento Informado. Os dados foram recolhidos apenas num momento, antes da consulta médica. As avaliações ocorreram entre Maio e Agosto do ano de 2010, concomitantemente foram avaliados os indivíduos do grupo de controlo. As avaliações foram conduzidas pelo mesmo técnico. Posteriormente foi recolhida, de forma retrospectiva, a informação relativa ao diagnóstico anatómico, características cirúrgicas e terapêutica.

### *Análise Estatística*

A análise estatística foi efectuada através do programa PASW para Windows, versão 18. A comparação dos resultados obtidos nos testes neuropsicológicos pelos dois grupos foi efectuada através do Teste U de *Mann-Whitney*. O Teste H de Kruskal-Wallis foi utilizado para comparar os resultados obtidos pelos indivíduos de CC com diferentes diagnósticos. Consideraram-se diferenças estatisticamente significativas com  $p \leq .05$ .

### Resultados

Na tabela 4 apresentam-se os resultados obtidos pelos dois grupos nas provas neuropsicológicas.

Comparando os resultados obtidos pelos dois grupos, percebe-se que eles diferem de forma significativa em todas as provas (Tabela 5), com o grupo de controlo a obter melhor desempenho, excepto na memória lógica ( $U = 221.5$ ;  $P = .286$ ).

Quando comparados os desempenhos dos sujeitos com CC de acordo com os diferentes diagnósticos, não foram detectadas diferenças significativas. O mesmo sucedeu quando a amostra clínica foi dividida em cianóticos e acianóticos.

### Discussão

.....No presente estudo, a existência de cardiopatia congénita relacionou-se com um baixo desempenho neurocognitivo em praticamente todas as funções avaliadas. Ao analisar os diferentes resultados, verificamos que os adolescentes com CC apresentam resultados mais baixos do que os do grupo de controlo, com excepção de uma prova de memória lógica. Assim, a primeira hipótese deve ser aceite na sua generalidade. Apesar de alguns autores sugerirem um efeito negativo adicional de diagnósticos como transposição das grandes artérias (Bellinger et al., 2003), síndrome de hipoplasia do

ventrículo esquerdo (Brosig et al, 2007) e a tetralogia de Fallot (Hövels- Gurrich et al., 2007), sobre a atenção, tal facto não foi por nós observado. Pelo que rejeitamos a segunda hipótese. Contudo, convém referir que os dois estudos anteriores foram realizados em crianças mais novas (8 e 7 anos respectivamente).

.....A existência de diferenças de funcionamento neurocognitivo em cardiopatias congénitas de tipo cianótico e acianótico têm sido um pouco contraditórias. Alguns estudos não encontram diferenças neste domínio (Wright & Nolan, 1994; Hövels-Gürich et al, 2006; Miatton et al, 2007; Hövels-Gürich et al, 2007b; Miatton et al, 2008), enquanto outros estudos obtêm diferenças significativas entre os dois grupos, com prejuízo do grupo cianótica (Majnemer et al, 2008). O nosso estudo vai ao encontro dos primeiros, já que, não foram encontradas diferenças significativas no desempenho das diferentes provas, quando dividimos as cardiopatias congénitas nos dois tipos (cianótica e acianótica). Por este facto, rejeitamos a terceira hipótese. No entanto, devemos ter em consideração que a dimensão da nossa amostra não permite ter um considerável número de casos nos diferentes tipos de cardiopatia e, paralelamente, a faixa etária da nossa amostra é mais elevada do que a dos referidos estudos.

.....Na prova de dígitos directos existe uma diferença significativa ( $p = .000$ ), com o grupo CC a obter um pior desempenho o que revela alterações da atenção auditivo-verbal imediata, facto corroborado por estudos anteriores (Bellinger et al, 1999; Mahle et al, 2000; Bellinger et al, 2003b; Mahle & Wernovsky, 2004; Brosig et al, 2007). De referir no entanto que a maior parte destes estudos avalia a atenção através de entrevistas ou escalas a pais e/ou professores, concluindo por isso, de uma forma generalizada a afectação da atenção.

.....Na prova de dígitos inversos, também se constata diferenças significativas ( $p = .000$ ) entre os dois grupos, o que assinala dificuldades de memória de trabalho nos

jovens com CC. Neste domínio os nossos resultados, são concordantes com os de estudos anteriores em crianças mais jovens ( Bellinger et al, 2003b).

.....Os resultados obtidos na cópia da FCRey são significativamente inferiores no grupo de CC ( $p = .002$ ), o que revela problemas na capacidade visuo-constructiva e de planeamento Este facto surge uma vez mais, em consonância com as conclusões de estudos anteriores (Bellinger et al, 2003a) que, utilizando esta mesma prova, observaram alterações em crianças que haviam efectuado cirurgia correctiva. Na verdade, as alterações na capacidade visuo-constructiva assumem-se como um denominador comum a diversos estudos efectuados em crianças mais novas, com o recurso a diferentes tipos de testes (Bellinger et al, 2003b; Mahle & Wernovsky, 2004; Brosig et al, 2007; Miatton et al, 2007; Majnemer et al., 2008).

.....Também na reprodução de memória da FCRey os resultados apresentam diferenças significativas ( $p = .002$ ) com o grupo CC a obter pior desempenho, sendo representativo de dificuldade na memória visuo-constructiva. Uma vez mais estes dados vão ao encontro do observado em crianças mais novas (Bellinger et al, 2003a).

.....Os resultados obtidos na chave de números são significativamente inferiores para o grupo CC ( $p = .001$ ), sendo um indicador de uma baixa velocidade de processamento, memória de trabalho visual, atenção e flexibilidade cognitiva. ..tempo de reacção menor TGA (Bellinger et al, 2003b; ).

.....No teste Procura da Chave o grupo CC apresentou um desempenho significativamente inferior ao do grupo controlo ( $p = .000$ ), revelando assim, baixa eficiência no planeamento, organização e resolução de problemas. Vários estudos já haviam assinalado a existência de alterações no funcionamento executivo e na resolução de problemas por parte de crianças com cardiopatias congénitas (Bellinger et al, 1999; Mahle & Wernovsky, 2004; Majnemer et al., 2008), contudo, os nossos resultados

salientam o papel que défices na capacidade de planeamento e de formulação de uma estratégia eficaz têm para a consecução de um objectivo. As alterações por nós observadas em adolescentes com cardiopatia congénita, parecem ter uma continuidade na idade adulta. Daliento e colaboradores recorrendo a outras provas (eg. Torre de Londres), identificaram alterações na capacidade de planeamento em pacientes adultos. (Daliento et al, 2005).

.....Nas duas primeiras lâminas (Palavras e Cores) do teste Stroop, encontrou-se uma diferença significativa ( $p = .000$ ) entre os dois grupos, favorecendo uma vez mais, o grupo controlo. Este resultado é representativo de problemas na velocidade de processamento e atenção focalizada e selectiva

.....Já na lâmina de Interferência do teste Stroop, os resultados obtidos, são expressivos de dificuldades de inibição de resposta automática (atenção selectiva) por parte dos adolescentes com cardiopatias. Estes dados vêm reforçar a ideia de que as crianças com CC apresentam mais dificuldades na execução de tarefas mentais complexas (Bellinger et al, 2003b; Hövels-Gürich et al, 2007a; Miatton et al, 2008).

.....No TMT parte A existem diferenças significativas no desempenho ( $p = .000$ ), sendo os resultados mais baixos do grupo CC, estes dados são representativos de problemas na velocidade de processamento informação e motora, atenção. Também no TMT parte B os valores do grupo CC são indicadores de dificuldades na alternância da atenção e flexibilidade cognitiva (Daliento et al., 2005; Majnemer et al., 2008).

.....Apesar de na bibliografia, vários estudos referirem a memória como uma área sensível em crianças com CC (Bellinger et al, 2003b; Majnemer et al., 2008; Miatton et al, 2008), sendo que alguns referem que crianças com CC obtêm um pior desempenho nos subtestes de memória verbal da WISC-III (Bellinger et al, 2003b; Miatton et al, 2007), no nosso estudo a memória episódica imediata, avaliada pela memória lógica da

WMS-III, foi o único item em que os dois grupos (C e CC) não diferiram significativamente. Estes dados contraditórios talvez se devam às diferentes idades existentes entre o presente estudo e os estudos anteriores.

### Conclusão

.....O presente estudo teve como objectivo primordial, identificar as alterações do funcionamento neurocognitivo em adolescentes com cardiopatias congénitas. As alterações nas capacidades visuo-constructiva, atenção selectiva, focalizada e alternada, memória de trabalho visual e auditiva, velocidade de processamento, flexibilidade cognitiva, planeamento, organização e resolução de problemas, foram os elementos identificados. Paralelamente, constatou-se uma preservação da capacidade de memória lógico-verbal. Os diferentes diagnósticos de cardiopatia, assim como o seu agrupamento de acordo com a presença de cianose, não se revelou como um factor determinante para as referidas alterações.

.....No geral, os nossos resultados são comparáveis com os da maioria dos estudos com crianças com CC, no entanto, a generalização deste estudo é prejudicada pelo tamanho da amostra, e pela heterogeneidade dos diagnósticos. Além de que avaliar cada uma das funções não é tarefa fácil pois nenhum teste neuropsicológico é capaz de avaliar aspectos cognitivos puros, há sobreposição e diferentes interpretações para uma mesma resposta.

.....Paralelamente, a comparação com estudos anteriores deve obedecer a algum cuidado, já que existem poucos estudos com adolescentes. De acordo com alguns autores (Baum et al, 2000), as crianças mais velhas têm melhor desempenho que as mais jovens nas avaliações de inteligência, capacidades visuo-espaciais e comportamentos, talvez por causa do menor número de restrições sociais e ambientes

educacionais mais ricas nas idades mais avançadas. Pelo que futuras análises com uma maior amostra são requeridas para fortalecer estas conclusões, e minimizar a limitação das diferenças metodológicas que dificultam a comparação dos vários estudos.

.....Apesar dos poucos indivíduos que constituem a nossa amostra para os diferentes diagnósticos, bem como para a divisão entre cianótica e acianótica, considerando os baixos resultados obtidos, podemos dizer, apesar de tudo, que as dificuldades encontradas alertam para a necessidade de uma intervenção precoce, com estimulação das funções mais susceptíveis, para minimizar o impacto da CC na vida quotidiana destes jovens.

## Referências

- Anjos, R. (2003). Aparelho cardiocirculatório. In J.M. Palminha & E.M. Carrilho (Ed.) *Orientação diagnóstica em pediatria: Volume 1. Dos sinais e sintomas ao diagnóstico diferencial* (pp. 325-360). Lisboa: Lidel – Edições Técnicas.
- Baity, M.R. (2008). Brief rating scales for the assessment of cognitive and neuropsychological status. In L. Baer & M.A. Blais (Ed.) *Handbook of clinical rating scales and assessment in Psychiatric and mental Health*. (pp. 239-256). New York: Humana Press.
- Ballweg, J.A., Wernovsky, G. & Gaynor, W. (2007). Neurodevelopmental outcomes following congenital heart surgery. *Pediatric Cardiology*, 28 (2), 126-133.
- Baum, M., Freier, M.C., Freeman, K.R. & Chinnock, R.E. (2000). Developmental outcomes and cognitive functioning in infant and child heart transplant recipients. *Progress in Pediatric Cardiology* 11, 159-163.
- Baum, M., Freier, M.C., Freeman, K., Babikian, T., Ashwal, S., Chinnock, R. & Bailey, L. (2004). Neuropsychological outcome of infant heart transplant recipients. *The Journal of Pediatrics*, 145 (3), 365-372.
- Bellinger, D.C., Wypij, D., Kuban, K.C., Rappaport, L.A., Hickey, P.R., Wernovsky, G., Jonas, R.A. & Newburger, J.W. (1999). Developmental and neurological status of children at 4 years of age after heart surgery with hypothermic circulatory arrest or low-flow cardiopulmonary bypass. *Circulation*, 100, 526-532.



- Bellinger, D.C., Bernstein, J.H., Kirkwood, M.W., Rappaport, L.A. & Newburger, J.W. (2003a) Visual-spatial skills in children after open-heart surgery. *Journal of Developmental & Behavioral Pediatrics*, 24 (3), 169–179.
- Bellinger, D.C., Wypij, D., duPlessis, A.J., Rappaport, L.A., Jonas, R.A., Wernovsky, G. & Newburger, J.W. (2003b). Neurodevelopmental status at eight years in children with dextro-transposition of the great arteries: The Boston circulatory arrest trial. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 126 (5), 1385-1396.
- Bellinger, D.C. & Newburger, J.W. (2010). Neuropsychological, psychosocial, and quality-of-life outcomes in children and adolescents with congenital heart disease. *Progress in Pediatric Cardiology* 29, 87–92.
- Berkow, R. (Ed.) (2006). *Enciclopédia médica*. (Volume 4: problemas de saúde na infância). Barcelona: Editorial Oceano.
- Body, R., Perkins, M., & McDonald, S. (1999). Pragmatics, cognition, and communication in traumatic brain injury. In. S. McDonald, L. Togher & C. Code (Ed.) *Communication disorders following traumatic brain injury*. (pp. 81-112). East Sussex: Psychology Press.
- Braaten, E. (2007). *The child clinician's report-writing handbook*. New York: The Guilford Press.

- Brosig, C.L., Mussatto, K.A., Kuhn, E.M. & Tweddell, J.S.(2007). Neurodevelopmental Outcome in Preschool Survivors of Complex Congenital Heart Disease: Implications for Clinical Practice. *Journal of Pediatric Health Care*, 21 (1), 3-12.
- Daliento, L., Mapelli, D., Russo, G., Scarso, P., Limongi, F., Iannizzi, P., Melendugno, A., Mazzotti, E. & Volpe, B. (2005). Health related quality of life in adults with repaired tetralogy of Fallot: psychosocial and cognitive outcomes. *Heart*, 91 (2), 213-218.
- Delamater, A.M. & Grus, C.L. (2002). Congenital abnormalities. In T.J. Boll, S.B. Johnson, N.W Perry & R.H. Rozensky (Ed.) *Handbook of clinical health psychology: Volume 1. Medical disorders and behavioral applications* (pp. 443-481). Washington: American Psychological Association.
- del Nido, P.J. (2002). Developmental and neurologic outcomes late after neonatal corrective surgery. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 124 (3), 425-427.
- De Noreña, D., Sánchez-Cubillo, I., García-Molina, A., Tirapu-Ustárroz, J., Bombín-González, I. & Ríos-Lago M. (2010). Efectividad de la rehabilitación neuropsicológica en el daño cerebral adquirido (II): funciones ejecutivas, modificación de conducta y psicoterapia, y uso de nuevas tecnologías. *Revista de Neurología*, 51 (12), 733-744.

- Dominguez, T.E., Wernovsky, G. & Gaynor, J.W. (2007). Cause and prevention of central nervous system injury in neonates undergoing cardiac surgery. *Semin Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 19, 269-277.
- Flanagan, D.P. & Kaufman, A.S. (2009). *Essentials of WISC-IV Assessment*. New Jersey: John Wiley & Sons.
- Forbess, J.M., Visconti, K.J., Bellinger, D.C., Howe, R.J. & Jonas, R.A. (2002a). Neurodevelopmental outcomes after biventricular repair of congenital heart defects. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 123 (4), 631-637.
- Forbess, J.M., Visconti, K.J., Hancock-Friesen, C., Howe, R.J., Bellinger, D.C. & Jonas, R.A. (2002b). Neurodevelopmental outcome after congenital heart surgery: results from an institutional registry. *Circulation*, 106 (supl I), 95-102.
- Galli, K.K., Zimmerman, R.A., Jarvik, G.P., Wernovsky, G., Kuypers, M.K., Clancy, R.R., Montenegro, L.M., Mahle, W.T., Newman, M.F, Saunders, A.M., Nicolson, S.C., Spray, T.L. & Gaynor, J.W. (2004). Periventricular leukomalacia is common following neonatal cardiac surgery. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 127 (3), 692-704.
- Golden, C.J. (1994). *Stroop test de colores y palabras: Manual*. Madrid: TEA Publicaciones de Psicología Aplicada.

Heilbronner, R.L. (2008). *Neuropsychology in the courtroom: expert analysis of reports and testimony*. New York: The Guilford Press.

Hemphill, L., Uccelli, P., Winner, K., Chang, C.J. & Bellinger, D. (2002). Narrative discourse in young children with histories of early corrective heart surgery. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 45(2):318-331.

Hodges, J.R. (2007). *Cognitive assessment for clinicians*. Oxford: Oxford University Press.

Hövels-Gürich, H.H., Seghaye, M.C., Däbritz, S., Messmer, B.J. & von Bernuth, G. (1997). Cognitive and motor development in preschool and school-aged children after neonatal arterial switch operation. *The journal of Thoracic and cardiovascular surgery*, 114, 578-585.

Hövels-Gürich, H.H., Seghaye, M.C., Schnitker, R., Wiesner, M., Huber, W., Minkenberg, R., Kotlarek, F., Messmer, B.J. & von Bernuth, G. (2002). Long-term neurodevelopmental outcomes in school-aged children after neonatal arterial switch operation. *The journal of Thoracic and cardiovascular surgery*, 124 (3), 448-458.

Hövels-Gürich, H.H., Konrad, K., Skorzenski, D., Nacken, C., Minkenberg, R., Phys, D., Messmer, B.J. & Seghaye, M.C. (2006) Longterm neurodevelopmental outcome and exercise capacity after corrective surgery for tetralogy of Fallot or ventricular septal defect. *The Annals of Thoracic Surgery*, 81, 958–967.

- Hövels-Gürich, H.H., Konrad, K., Skorzenski, D., Herpertz-Dahlmann, B., Messmer, B.J. & Seghaye, M.C. (2007a). Attentional dysfunction in children after corrective cardiac surgery in infancy. *The Annals of Thoracic Surgery*, 83, 1425-1430.
- Hövels-Gürich, H.H., Konrad, K., Skorzenski, D., Minkenber, R., Herpertz-Dahlmann, B., Messmer, B.J. & Seghaye, M.C. (2007b). Long-term behavior and quality of life after corrective cardiac surgery in infancy for tetralogy of Fallot or ventricular septal defect. *Pediatric Cardiology*. 28(5), 346-354.
- Kenny, D. & Stuart, A.G. (2009). Long-term outcome of the child with congenital heart disease. *Paediatrics and Child Health*, 19 (1), 37- 42.
- Kovacs, A.H., Sears, S.F. & Saidi, A.S. (2005). Biopsychosocial experiences of adults with congenital heart disease: Review of the literature. *American Heart Journal*, 150(2), 193-201.
- Lezak, M.D. (1995). *Neuropsychological assessment: Third edition*. New York: Oxford University Press.
- Licht, D.J., Shera, D.M., Clancy, R.R., Wernovsky, G., Montenegro, L.M., Nicolson, S.C., Zimmerman, R.A., Spray, T.L., Gaynor, J.W. & Vossough, A. (2009). Brain maturation is delayed in infants with complex congenital heart defects. *The Journal of Thoracic Cardiovascular Surgery*, 137(3), 529-537.

Limperopoulos, C., Majnemer, A., Shevell, M.I., Rosenblatt, B., Rohlicek, C. & Tchervenkov, C. (1999). Neurologic status of newborns with congenital heart defects before open heart surgery. *Pediatrics*, 103 (2), 402-408.

Limperopoulos, C., Majnemer, A., Shevell, M.I., Rosenblatt, B., Rohlicek, C. & Tchervenkov, C. (2000). Neurodevelopmental status of newborns and infants with congenital heart defects before and after open heart surgery. *The Journal of Pediatrics*, 137 (5), 638-45.

Mahle, W.T., Clancy, R.R., Moss, E.M., Gerdes, M., Jobes, D.R. & Wernovsky, G. (2000). Neurodevelopmental outcome and lifestyle assessment in school-aged and adolescent children with hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics*, 105(5), 1082-1089.

Mahle, W.T. & Wernovsky, G. (2004). Neurodevelopmental outcomes in hypoplastic left heart syndrome. *Pediatric Cardiac Surgery Annual of the Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 7, 39-47.

Mahle, W., Visconti, K., Freier, C., Kanne, S., Hamilton, W., Sharkey, A., Chinnock, R., Jenkins, K., Isquith, P., Burns, T. & Jenkins, P. (2006). Relationship of surgical approach to neurodevelopmental outcomes in hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics*, 117 (1), e90-e97.

Majnemer, A., Limperopoulos, C., Shevell, M., Rohlicek, C., Rosenblatt, B. & Tchervenkov, C. (2008). Developmental and functional outcomes at school entry in children with congenital heart defects. *The Journal of Pediatrics*, 153, 55-60

*Manual Merck de Medicina (15<sup>a</sup> ed.)*. (1987). São Paulo: Livraria Roca.

*Manual Merck de informação médica* (2008). Barcelona: Editorial Oceano.

Massaro, A.N., El-dib, M., Glass, P. & Aly, H. (2008). Factors associated with adverse neurodevelopmental outcomes in infants with congenital heart disease. *Brain & Development*, 30, 437-446.

McCusker, C.G., Doherty, N.N., Molloy, B., Casey, F., Rooney, N., Mulholland, C., Sands, A., Craig, B. & Stewart, M. (2007). Determinants of neuropsychological and behavioural outcomes in early childhood survivors of congenital heart disease. *Archives of Diseases in Childhood*, 92 (2), 137-141.

Miatton, M., De Wolf, D., François, K., Thiery, E. & Vingerhoets, G. (2007). Intellectual, neuropsychological, and behavioral functioning in children with tetralogy of Fallot. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 133 (2), 449-455.

Miatton, M., De Wolf, D., François, K., Thiery, E. & Vingerhoets, G. (2008). Do parental ratings on cognition reflect neuropsychological outcome in congenital heart disease? *Acta Paediatrica*, 97, 41-45.

- Miller, S.P., McQuillen, P.S., Hamrick, S., Xu, D., Glidden, D.V., Charlton, N., Karl, T., Azakie, A., Ferriero, D.M., Barkovich, A.J. & Vigneron, D.B. (2007). Abnormal brain development in newborns with congenital heart disease. *The New England Journal of Medicine*, 357 (19), 1928-1938.
- Palencia, R. (2002). Complicaciones neurológicas del paciente con cardiopatía. *Revista de Neurologia*, 35 (3), 279-285.
- Rey, A. (1998). *Teste de cópia de figuras complexas – 1ª Edição: Manual*. Lisboa: CEGOTEC-TEA.
- Sahu, B., Chauhan, S., Kiran, U., Bisoi, A., Ramakrishnan, L. & Nehra, A. (2009). Neuropsychological function in children with cyanotic heart disease undergoing corrective cardiac surgery: effect of two different rewarming strategies. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*, 35, 505-510.
- Scifers, J.R. (2008). *Special tests for neurologic examination*. USA: Slack Incorporated.
- Shillingford, A.J., Glanzman, M.M., Ittenbach, R.F., Clancy, R.R., Gaynor, J.W. & Wernovsky, G. (2008). Inattention, hyperactivity, and school performance in a population of school-age children with complex congenital heart disease. *Pediatrics*, 121 (4), e759-767.
- Stavinoha, P.L., Fixler, D.E. & Mahony, L. (2003). Cardiopulmonary Bypass to Repair an Atrial Septal Defect Does Not Affect Cognitive Function in Children. *Circulation*, 107, 2722-2725.



- Ternstedt, B., Wall, K., Oddsson, H., Riesenfeld, T., Groth, I. & Schollin, J. (2001).  
Quality of life 20 and 30 years after surgery in patients operated on for Tetralogy  
of Fallot and for atrial septal defect. *Pediatric Cardiology*, 22, 128-132.
- Uzark, K., Lincoln, A., Lamberti, J.J., Mainwaring, R.D., Spicer, R.L. & Moore, J.W.  
(1998). Neurodevelopmental outcomes in children with Fontan repair of  
functional single ventricle. *Pediatrics*, 101(4), 630-633.
- Wechsler, D. (2008). *WAIS – III Escala de inteligência de Wechsler para adultos – 3ª  
Edição: Manual*. Lisboa: CEGOTEC-TEA.
- Weiner, I.B. & Craighead, W.E. (2010). *The corsini encyclopedia of psychology,  
Volume 4*. New Jersey: John Wiley & Sons.
- Wernovsky, G., Stiles, K.M., Gauvreau, K., Gentles, T.L., duPlessis, A.J., Bellinger,  
D.C., Walsh, A.Z., Burnett, J., Jonas, R.A., Mayer, J.E. & Newburger, J.W.  
(2000). Cognitive development after the Fontan operation. *Circulation*, 102,  
883-889.
- Wernovsky, G., Shillingford, A.J. & Gaynor, J.W. (2005). Central nervous system  
outcomes in children with complex congenital heart disease. *Current Opinion in  
Cardiology*, 20 (2), 94-99.

- Wernovsky, G. (2006). Current insights regarding neurological and developmental abnormalities in children and young adults with complex congenital cardiac disease. *Cardiology in the Young*, 16 (1), 92-104.
- Wray, J. & Sensky, T. (1999). Controlled study of preschool development after surgery for congenital heart disease. *Archives of Disease in Childhood*, 80 (6), 511-516.
- Wray, J. & Sensky, T. (2001). Congenital heart disease and cardiac surgery in childhood: effects on cognitive function and academic ability. *Heart*, 85 (6), 687-691.
- Wright, M. & Nolan, T. (1994). Impact of cyanotic heart disease on school performance. *Archives of Disease in Childhood*, 71, 64-70.
- Wypij, D., Newburger, J.W., Rappaport, L.A., duPlessis, A.J., Jonas, R.A., Wernovsky, G., Lin, M. & Bellinger, D.C. (2003). The effect of duration of deep hypothermic circulatory arrest in infant heart surgery on late neurodevelopment: The Boston circulatory arrest trial. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 126 (5), 1397-1403.
- Van Rijen, E., Utens, E., Roos-Hesselink, J., Meijboom, F., Van Domburg, R., Roelandt, J., Bogers, A. & Verhulst, F. (2003). Psychosocial functioning of the adult with congenital heart disease: a 20–33 years follow-up. *European Heart Journal*, 24 (7), 673–683.

Van der Rijken, R., Maassen, B., Walk, T., Daniëls, O. & Hulstijn-Dirkmaat, G. (2007).

Outcome after surgical repair of congenital cardiac malformations at school age.

*Cardiology in the Young*, 17 (1), 64-71.

**Tabela 1 - Caracterização da amostra quanto à idade, sexo e escolaridade**

|                             | C            | CC           |
|-----------------------------|--------------|--------------|
| Idade (Média / DP)          | 15.82 / 1.51 | 15.78 / 1.52 |
| Sexo (masculino / feminino) | 11 / 6       | 13 / 19      |
| Escolaridade (Média / DP)   | 10.24 / 1.39 | 9.09 / 1.87  |

**Tabela 2 - Frequências dos diferentes tipos de cardiopatias**

| Tipos CC                              | N | %    |
|---------------------------------------|---|------|
| Atresia Pulmonar                      | 4 | 8,2  |
| Comunicação Interauricular            | 4 | 8,2  |
| Comunicação Interventricular          | 9 | 18,4 |
| Coarctação da Aorta                   | 3 | 6,1  |
| Defeito do septo Auriculo-Ventricular | 2 | 4,1  |
| Tetralogia de <i>Fallot</i>           | 6 | 12,2 |
| Transposição das Grandes Artérias     | 4 | 8,2  |

**Tabela 3 - Frequências de cardiopatias congênitas de acordo com a cianose**

|            | N  | %    |
|------------|----|------|
| Cianótica  | 14 | 28,6 |
| Acianótica | 18 | 36,7 |

**Tabela 4 - Resultados obtidos pelos dois grupos nos diferentes testes neuropsicológicos**

|                                     | C              | CC            |
|-------------------------------------|----------------|---------------|
| Dígitos Directos (Média / DP)       | 12.53 / 1.38   | 9.56 / 2.87   |
| Dígitos Inversos (Média / DP)       | 8.12 / 1.54    | 3.81 / 2.32   |
| FCRey - Cópia (Média / DP)          | 35.53 / 0.72   | 31.44 / 6.75  |
| FCRey - Memória (Média / DP)        | 26.41 / 3.26   | 20.00 / 7.47  |
| Chave de Números (Média / DP)       | 44.00 / 4.05   | 33.59 / 11.01 |
| Procura da Chave (Média / DP)       | 11.12 / 2.62   | 6.41 / 4.35   |
| Stroop - Palavras (Média / DP)      | 100.18 / 12.41 | 76.94 / 19.08 |
| Stroop - Cores (Média / DP)         | 76.41 / 11.83  | 59.97 / 13.04 |
| Stroop - Interferência (Média / DP) | 53.35 / 8.59   | 37.94 / 10.99 |
| TMT - A (Média / DP)                | 21.00 / 7.37   | 42.06 / 23.90 |
| TMT - B (Média / DP)                | 40.06 / 9.54   | 90.34 / 50.57 |
| Memória Lógica (Média / DP)         | 13.24 / 2.31   | 11.44 / 5.43  |

**Tabela 5 – Comparação dos resultados obtidos pelos dois grupos**

|                        | C         | CC        | U     | p           |
|------------------------|-----------|-----------|-------|-------------|
|                        | Mean Rank | Mean Rank |       |             |
| Dígitos Directos       | 35,26     | 19,55     | 97.5  | <b>.000</b> |
| Dígitos Inversos       | 39,38     | 17,36     | 27.5  | <b>.000</b> |
| FCRey - Cópia          | 33,47     | 20,50     | 128.0 | <b>.002</b> |
| FCRey - Memória        | 33,76     | 20,34     | 123.0 | <b>.002</b> |
| Chave de Números       | 34,68     | 19,86     | 107.5 | <b>.001</b> |
| Procura da Chave       | 35,71     | 19,31     | 90.0  | <b>.000</b> |
| Stroop - Palavras      | 35,91     | 19,20     | 86.5  | <b>.000</b> |
| Stroop - Cores         | 35,18     | 19,59     | 99.0  | <b>.000</b> |
| Stroop - Interferência | 37,21     | 18,52     | 64.5  | <b>.000</b> |
| TMT - A                | 13,26     | 31,23     | 72.5  | <b>.000</b> |
| TMT - B                | 12,82     | 31,47     | 65.0  | <b>.000</b> |
| Memória Lógica         | 27,97     | 23,42     | 221.5 | .286        |