

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL
FACULDADE DE MEDICINA
CURSO DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CARDIOLOGIA E CIÊNCIAS
CARDIOVASCULARES

Função Global Ventricular Direita e Qualidade De Vida
Relacionada à Saúde Após Correção Cirúrgica de Tetralogia de
Fallot

Aluno: Carlo Benatti Pilla

Orientador: Prof. Dr. Luis Eduardo Rohde

Dissertação de Mestrado

Porto Alegre, Dezembro de 2005

AGRADECIMENTOS

Os autores gostariam de agradecer o apoio inestimável dos clínicos e cirurgiões do Serviço de Cardiologia e Cirurgia Cardíaca Pediátrica do Complexo Hospitalar da Santa Casa de Porto Alegre, que permitiram a participação de seus pacientes no estudo. Também gostariam de agradecer o apoio logístico oferecido pelo Curso de Pós-Graduação em Cardiologia e Ciências Cardiovasculares da Universidade Federal do Rio Grande do Sul durante todas as etapas do estudo. E, finalmente, gostariam de agradecer imensamente às famílias dos participantes do estudo, os quais sem a sua ajuda este trabalho não teria sido possível.

Muito obrigado,

Carlo Benatti Pilla

Luis Eduardo Rohde

Porto Alegre, Dezembro de 2005.

ÍNDICE

FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

Introdução.....	04
Função ventricular e tetralogia de Fallot.....	08
Índice de performance miocárdica.....	11
Índice de performance miocárdica e tetralogia de Fallot.....	12
Qualidade de vida na criança.....	14
Avaliação da qualidade de vida e qualidade de vida relacionada à saúde.....	16
<i>Child Health Questionnaire</i>	18
Qualidade de vida em cardiopatias congênitas.....	21
Qualidade de vida relacionada à saúde após correção cirúrgica de tetralogia de Fallot.....	22
Racionalização do estudo.....	23
Objetivos.....	24
Tabelas.....	25
Figura.....	27
Referências.....	28

ARTIGO ORIGINAL EM PORTUGUÊS

Folha de rosto.....	39
Resumo.....	40
Introdução.....	42
Métodos.....	43

Resultados.....	47
Discussão.....	50
Referências.....	55
Tabelas.....	60
Figuras.....	64

ARTIGO ORIGINAL EM INGLÊS

Cover sheet.....	68
Abstract.....	69
Introduction.....	70
Methods.....	71
Results.....	74
Discussion.....	77
References.....	81
Tables.....	86
Figures.....	90

APÊNDICE

CHQ PF-50 versão em português (Brasil)

FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

Introdução

Cardiopatias congênitas representam um conjunto de defeitos congênitos do coração e sistema cardiovascular, com formas anatômicas distintas, responsáveis por quadros clínicos de gravidade variável, desde assintomáticos a incompatíveis com a vida. Representam um sério problema de saúde pública, sendo uma das principais causas de mortalidade neonatal em países desenvolvidos. Em nosso país, com as melhorias alcançadas na assistência neonatal e pediátrica, elas têm sido progressivamente mais implicadas como responsáveis por substancial parcela da mortalidade infantil. (1) Ocorrem com uma prevalência estimada de 1 caso a cada 100 nascidos vivos. Estudos mais recentes sugerem um aumento gradual na incidência de cardiopatias congênitas nas últimas décadas, fato provavelmente relacionado à melhoria na capacidade de diagnóstico e no maior número de adultos sobreviventes de intervenções para cardiopatias congênitas e que possuem filhos.

As cardiopatias congênitas são usualmente classificadas, por conveniência, de acordo com a presença ou não de cianose (cianóticas e acianóticas). Dentre as cardiopatias cianóticas, a tetralogia de Fallot (TF) é o defeito mais comum, sendo responsável por 5-8% de todas as formas de malformações cardíacas. (2) Sua frequência aumenta com a idade em relação às outras cardiopatias congênitas cianóticas, pelo fato destas últimas exibirem uma tendência à mortalidade precoce, enquanto que muitos pacientes com TF irão sobreviver após a infância, mesmo sem tratamento. TF foi inicialmente descrita no final do século 19 e, a partir de então, muito foi escrito acerca de seus achados clínicos e história natural. Trata-se de enfermidade que foi inicialmente descrita anatomicamente como um conjunto

de quatro alterações morfológicas (comunicação interventricular, obstrução à via de saída do ventrículo direito, dextroposição da aorta e hipertrofia ventricular direita). Posteriormente, percebeu-se que estes achados anatômicos eram resultados de uma única alteração: desvio anterior e superior do septo infundibular. Este desvio ocasiona cavalgamento aórtico e, conseqüentemente, rotação horária dos seios de Valsalva, comunicação interventricular (CIV) perimembranosa com extensão para a via de saída e estreitamento da via de saída do ventrículo direito (VSVD), resultando em obstrução subvalvar pulmonar. Fisiologicamente, tais alterações anatômicas reduzem a magnitude do fluxo pulmonar e aumentam o trabalho cardíaco do ventrículo direito (VD) por aumento da pós-carga (exposição à circulação sistêmica). A redução do fluxo pulmonar e cianose são secundárias à obstrução subpulmonar e conseqüente curto-circuito direito – esquerdo pela CIV. O incremento no trabalho cardíaco ventricular direito acarreta um aumento no estresse das paredes do VD, levando à hipertrofia compensatória, promovendo desbalanço entre a oferta e consumo local de oxigênio pelo miocárdio e induzindo a formação de fibrose. Esta, por sua vez, contribui reduzindo a complacência do VD e promove aumento das pressões de enchimento e venosas sistêmicas. Este aumento na pressão venosa central traduz-se clinicamente por ingurgitamento venoso central e periférico, bem como visceromegalia (hepática especialmente). São pacientes que possuem reduzida capacidade aos exercícios e estão sujeitos a crises de cianose. Estas se caracterizam por espasmos na VSVD, reduzindo abruptamente o fluxo pulmonar e levando à severa hipoxemia. Podem ter resolução espontânea, geralmente após a perda de consciência e conseqüente redução do consumo de oxigênio periférico, ou podem culminar em morte do paciente. Ainda que não haja consenso em relação ao melhor momento da indicação de correção cirúrgica eletiva, a

ocorrência de crise de cianose justifica abordagem cirúrgica mais precoce do que o originalmente planejado para determinado caso.

O tratamento cirúrgico da TF iniciou somente a partir de 1945, resultado de esforços conjuntos entre a Dra. Helen Taussig e Dr. Alfred Blalock, através da idealização e realização da anastomose sistêmico-pulmonar em um paciente com TF. (3) A partir de então, foi possível prolongar a sobrevida e melhorar a qualidade de vida dos sobreviventes desta modalidade cirúrgica paliativa. Uma década após, com a introdução da circulação extracorpórea e cirurgia a céu aberto, iniciou a era moderna de manejo cirúrgico desta malformação e a primeira descrição de correção completa de TF com sucesso. (4) Juntamente com outros defeitos congênitos, a TF se beneficiou do extraordinário desenvolvimento da terapia cirúrgica e pós-operatória cardíaca ao longo do século 20. Nos primeiros anos de cirurgia corretiva, a taxa de mortalidade precoce era de 40-50%, ou mesmo maior. Com o aumento da experiência e neutralização dos fatores de risco, a taxa de mortalidade foi progressivamente reduzida até abaixo de 5 % na maioria dos centros de referência, com números discretamente menores de sobreviventes atingindo a vida adulta. (5,6) A cirurgia proporciona uma modificação na história natural desta população, através da normalização da situação hemodinâmica, evitando a progressão e promovendo a reversão da hipertrofia ventricular direita, bem como possibilita aumento no fluxo pulmonar, aliviando a cianose crônica e seus efeitos deletérios. Com isto, espera-se uma melhoria significativa na morbidade no seguimento em médio e longo prazo em comparação à história natural da doença. Entretanto, mesmo com resultados animadores imediatos, diversos estudos tem observado o surgimento de morbidade significativa durante o seguimento pós-operatório tardio. Grande parte da morbidade tardia nesta população está relacionada à progressiva dilatação e disfunção ventricular direita, secundárias à

reconstrução cirúrgica da VSVD com enxerto ventricular ou transanular e à presença de insuficiência pulmonar (IP) crônica. Como resultado destas técnicas cirúrgicas, as quais são habitualmente empregadas, é estimado que cerca de 60 a 90% dos pacientes que sofrem reparo cirúrgico de TF apresentem IP significativa após a cirurgia. (7) As conseqüências desta última neste grupo de pacientes têm sido extensivamente investigadas nos últimos anos, tendo sido possível demonstrar que ela é a principal determinante da dilatação e disfunção ventricular direita e da redução na capacidade ao exercício no seguimento pós-operatório tardio. A dilatação e disfunção ventriculares, por sua vez, são responsáveis pela gênese de instabilidade elétrica (interação mecano-elétrica) e conseqüente risco de arritmias malignas e morte súbita. (8-12)

Todas estas alterações têm o potencial para influenciar negativamente a qualidade de vida destes pacientes. Além disto, como outros portadores de cardiopatias congênitas complexas, uma série de outros fatores, adicionalmente ou isoladamente, ajudam a conspirar contra a melhoria, ou mesmo a manutenção de qualidade de vida destes pacientes. Dentre estes, identificam-se a necessidade de reoperação, uso crônico de medicações e alterações estéticas resultantes de diversas intervenções invasivas. Todas estas podem reduzir a auto-estima e confiança, resultando em conseqüências deletérias ao convívio social e, conseqüentemente, à manutenção de qualidade de vida. Nieminen e colegas publicaram um estudo populacional realizado em adultos finlandeses, portadores de cardiopatias congênitas que haviam sido corrigidas cirurgicamente durante a infância. (13) Neste estudo, que utilizou dados do registro nacional de cirurgia cardíaca pediátrica, foram estudados os seguintes desfechos: estado geral de saúde, tolerância aos exercícios, filhos, educação, emprego e estado civil. De 2896 participantes no estudo, 180 (6,2% do total geral) eram portadores de TF. Num tempo mediano de seguimento de 25,6 anos (9-46

anos), a grande maioria (2227 pacientes; 77%) descreve como bom o seu estado geral de saúde e adequada a tolerância aos esforços (2320 pacientes; 97%). Estas não se relacionaram com a presença de cardiopatia “cianótica”. Com base em índices esperados para a população geral finlandesa de acordo com a idade e sexo, este estudo demonstrou que nos cardiopatas cianóticos, ainda que apresentando índices semelhantes de casais formalmente casados (25 x 29%; P=NS) ou vivendo em conjunto (24% x 21%; p=NS) em relação ao esperado, a proporção de pacientes que completaram o ensino superior (3 x 7%; p = 0,01), indivíduos com emprego (55 x 61%; p< 0,05) e com filhos (32% x 39%; p<0,01) foram menores que o esperado. Exceto para a proporção de pacientes com filhos, os pacientes com patologias acianóticas apresentaram proporções semelhantes ou mesmo melhores quanto ao nível educacional e empregos do que o esperado naquela população, sugerindo que a presença de cardiopatia congênita cianótica (na qual a patologia mais prevalente é a TF) é capaz de influenciar negativamente a qualidade de vida dos sobreviventes no período pós-operatório tardio por si só.

Função ventricular e TF

A avaliação da função ventricular no pós-operatório de correção de TF foi objeto de diversos estudos publicados nas últimas décadas. Ambas funções ventricular direita e esquerda foram avaliadas, utilizando-se metodologias diferentes entre estudos. A função ventricular esquerda foi investigada separadamente ou em conjunto em um pequeno número destes estudos e, embora permaneça conservada na maioria destes, existem indícios de que a função global possa sofrer influência negativa do VD, através de interação adversa ventrículo - ventrículo. (14-19) Por outro lado, a função ventricular direita tem sido mais bem caracterizada e possui como principal determinante a IP significativa em longo prazo.

Estudos utilizando ressonância magnética ou medicina nuclear na avaliação funcional do VD demonstraram impacto negativo da IP crônica sobre a função contrátil ventricular direita no repouso e durante o exercício. (14,15) Esta disfunção ventricular direita associada à IP foi também determinante para os achados de redução na capacidade ao exercício avaliada através de teste de esforço formal (ergo-espirometria) em outros estudos. (8,16,17) Frigiola e colaboradores, utilizando um índice de função contrátil relativamente independente de carga e derivado do Doppler tecidual (índice de aceleração isovolumétrica), foram capazes de demonstrar relação direta entre este e o grau de IP, evidenciando a presença de disfunção sistólica nestes pacientes. (21) Vogel e colaboradores demonstraram a ocorrência de anormalidades regionais sistó-diastólicas no VD no longo prazo após correção de TF em uma amostra em que a maioria dos pacientes (71%) possuía IP pelo menos moderada. (22) Estas anormalidades funcionais relacionaram-se com alterações na despolarização e repolarização, reforçando a hipótese de interação mecano-elétrica e substrato para arritmias malignas a partir de dilatação e disfunção ventricular direita. (12,23) Por tratar-se de fenômeno tardio, a disfunção ventricular direita secundária à IP crônica tem sido abordada através da reposição de valva em posição pulmonar no pós-operatório tardio de correção de TF. Diversos estudos demonstraram o efeito benéfico de restauração da competência valvar pulmonar sobre a função contrátil do VD e capacidade ao exercício no seguimento tardio. (24-26) Entretanto, o momento certo para indicação da reposição valvar permanece obscuro, com evidências sugerindo que a demora na sua indicação impeça recuperação funcional do VD. (27) Portanto, os esforços tem sido direcionados a fim de se esclarecer as indicações de reposição de valva pulmonar, especialmente pelo fato da possibilidade cada vez mais real deste procedimento tornar-se percutâneo e não mais cirúrgico, evitando nova exposição à circulação extracorpórea e

proteção miocárdica. (28,29) Espera-se que a incidência de pacientes portadores de IP de grau avançado venha a aumentar em breve, já que a sua ocorrência está diretamente ligada à ressecção cirúrgica extensa na VSVD, e emprego de enxerto transanular concomitante. Esta modalidade de correção cirúrgica é geralmente mais necessária em crianças mais jovens e, devido à tendência atual à correção total em idades mais precoces, tem sido progressivamente mais utilizada. (30,31) Porém, alguns estudos têm sugerido que não apenas a IP seja determinante da função ventricular direita no seguimento pós-operatório. Cirurgias que envolvam ventriculotomia e enxerto restrito à parede ventricular, sem ultrapassar o anel pulmonar, têm sido associadas à acinesia e dilatação localizada na região infundibular e conseqüente redução na função contrátil do VD. (32,33) Com a ventriculotomia (com ou sem extensão para o tronco pulmonar) parece haver uma perda ou modificação na função contrátil regional em nível infundibular independente da criação de IP. Independente do mecanismo envolvido na gênese de disfunção ventricular direita, Gatzoulis e colaboradores, avaliando a função sistólica do VD e VE no seguimento tardio pós-correção de TF usando técnicas de medicina nuclear, constataram que a função sistólica em repouso e ao exercício em ambos ventrículos permanecia estável num intervalo de 5 anos entre dois estudos. (34) Entretanto, a amostra estudada consistiu de pacientes seguidos em serviço de referência, com adoção de condutas agressivas em relação à IP crônica e aneurismas / áreas de acinesia em VSVD, sugerindo que a boa evolução da função ventricular esteja relacionada a um constante acompanhamento e detecção precoce de anormalidades hemodinâmicas.

Índice de performance miocárdica

O índice de performance miocárdica (IPM) é um indicador quantitativo funcional ventricular não invasivo. Derivado do Doppler pulsado e, alternativamente, do Doppler tecidual, é uma razão obtida através da soma dos tempos isovolumétricos (contração e relaxamento / TCIV e TRIV) dividido pelo tempo de ejeção ventricular. (Figura 1- Apêndice) Desta forma, proporciona avaliação global (sistólica e diastólica) da função ventricular. (35) Suas medidas correlacionam-se com medidas invasivas de função ventricular (36,37), sendo de utilização amplamente disponível e reprodutibilidade adequada. Em modelos animais, demonstrou ser dependente das condições de carga, embora tal achado não tenha sido reproduzido no ambiente clínico. (38-41) É independente da frequência cardíaca, pode ser aplicado em qualquer faixa etária (inclusive fetos), com valores de normalidade diferentes para adultos e crianças. (39,43,44) Nos adultos, entretanto, existem evidências de modificações nos valores normais de acordo com a idade. (45) Porém, sua característica principal e mais atraente é a de que é um índice funcional independente da geometria ventricular, já que é uma razão de intervalos de tempo do ciclo cardíaco. (43,44) Por não depender da medida de volumes, pode ser utilizado em ventrículos com geometria complexa, os quais não possuem modelos matemáticos adequados para estimativa funcional baseada em medidas volumétricas, como o VD e ventrículos em corações com fisiologia univentricular. (46) Isto é particularmente importante em cardiopatias congênitas, onde a forma e estrutura ventriculares geralmente são alteradas pela malformação em si ou por intervenções cirúrgicas.

O IPM já foi estudado em diversas situações clínicas. Na avaliação de reserva funcional miocárdica, evidências sugerem que possa ter um papel como marcador na avaliação da estimulação inotrópica com dobutamina. (47) Demonstrou ser superior à

medida de função contrátil através da fração de ejeção e de encurtamento na detecção precoce de disfunção ventricular após quimioterapia com antraciclinas em crianças. (48) Em portadores de hipertensão pulmonar (HP) primária, mostrou ser uma ferramenta útil na avaliação funcional do VD. (49) Nestes e em portadores de miocardiopatia dilatada, demonstrou ser preditor de eventos adversos na evolução clínica. (50,51) Em pneumopatas crônicos, demonstrou ser um índice funcional útil no seguimento da função ventricular direita. (52) Em portadores de transposição dos grandes vasos, no seguimento pós-operatório de cirurgia de redirecionamento atrial (situação em que o VD torna-se o ventrículo sistêmico e está propenso à disfunção precoce), suas medidas foram úteis na avaliação funcional do VD e comparáveis às medidas obtidas por ressonância magnética. (41,53) Parece ser um índice objetivo na detecção e no seguimento de disfunção ventricular em pacientes com fisiologia univentricular submetidos à anastomose cavo-pulmonar bidirecional. (46) O IPM tem contribuído para avaliação funcional ventricular em diversas outras patologias, como amiloidose, distrofia muscular de Duchenne e lupus eritematoso sistêmico, entre outras. (54-56)

Índice de performance miocárdica e tetralogia de Fallot

A utilização do IPM para avaliação funcional ventricular direita no seguimento pós-operatório de TF foi pouco descrita até hoje. Abd El Rahman e colaboradores foram os primeiros a utilizar o IPM como adjunto na avaliação funcional do VD neste cenário. (57) Neste trabalho, que utilizou ecocardiografia tridimensional para estimativa de volumes e de função contrátil ventricular direita, os autores estudaram quarenta pacientes com idade média de 14,3 (\pm 9,5) anos, operados 9,5 (\pm 6) anos antes. Os autores encontraram valores abaixo da normalidade (descartando disfunção ventricular) na maioria dos pacientes (67%),

porém no subgrupo de pacientes com IP severa (15% do total), o IPM foi mais elevado do que os demais. Embora nestes mesmos pacientes o volume diastólico final tenha sido maior e a fração de ejeção menor que os demais (conforme esperado), quando avaliados todos os pacientes o IPM não se correlacionou com volume diastólico final, sugerindo que o IPM não seja afetado pelas dimensões ventriculares. Embora limitado pelo pequeno número de pacientes com IP significativa (n=6), o estudo concluiu que IP influencia negativamente a função ventricular direita global quando avaliada pelo IPM. Os mesmos investigadores publicaram outro trabalho testando a capacidade do IPM na avaliação funcional ventricular direita após correção de TF. (58) Como no outro estudo, embora os pacientes com IP severa (16,5% do total) apresentassem IPM mais elevado que os valores de referência, a maioria (76,5%) apresentou IPM menor do que o esperado. Estes resultados foram secundários a estimativas de TRIV reduzido ou mesmo negativos. Os autores atribuíram este achado à redução na complacência do VD, provavelmente secundário à fibrose ou hipertrofia ventricular, ocasionando abertura precoce da valva pulmonar (antes do fechamento tricúspide). Os autores concluem que esta alteração na complacência ventricular em pacientes no pós-operatório de TF pode reduzir a capacidade do IPM em reconhecer pacientes com disfunção ventricular direita. Yasuoka e colaboradores compararam a capacidade do IPM, obtido através do Doppler pulsado ou através do Doppler tecidual, em detectar disfunção ventricular direita em quinze (15) pacientes ($6,3 \pm 2,2$ anos de idade) com IP significativa no pós-operatório de TF. (59) O IPM obtido através do Doppler pulsado foi semelhante ao dos controles, ao passo que o IPM derivado do Doppler tecidual foi mais elevado. Os autores concluem que o IPM derivado do Doppler tecidual é mais sensível em identificar disfunção ventricular direita em pacientes com IP significativa do que o IPM derivado do Doppler pulsado. Atribuem esta diferença ao fato de que o Doppler

tecidual permite a avaliação dos intervalos de tempo simultaneamente, eliminando as variações fisiológicas da frequência cardíaca e conseqüentemente dos intervalos do ciclo cardíaco. Este achado é de difícil interpretação, já que, conforme mencionado anteriormente, o IPM mostrou ser independente da frequência cardíaca em estudos experimentais e clínicos. (39,43,44)

Qualidade de vida na criança

Avanços recentes no tratamento e controle de doenças infecciosas agudas em crianças motivaram a mudança de foco para prevenção e tratamento de doenças crônicas. Entre portadores destas, mortalidade não é mais o único desfecho medido durante avaliação da eficácia de tratamentos e monitorização do seguimento. A definição de "saúde" pela Organização Mundial de Saúde como "estado de bem-estar físico, mental e social e não apenas ausência de doença ou enfermidade" tem direcionado os esforços de monitorização, acompanhamento e prevenção em pacientes portadores de doenças crônicas.(60) Neste cenário, qualidade de vida (QV) é cada vez mais investigada e faz parte de um modo mais abrangente de avaliação de desfechos. Esta ênfase reflete uma visão contemporânea a respeito do elo crucial entre saúde física e psicológica. Medidas de QV podem ser potencialmente úteis na comparação de desfechos em estudos clínicos e na avaliação de intervenções novas ou tradicionais.

O conceito de QV tem sido motivo de freqüentes debates. (61) De um modo geral, algumas idéias chaves são importantes na compreensão do que se entende por QV. Indivíduos têm a sua própria perspectiva a respeito de QV, já que esta é dependente das experiências atuais e passadas, estilo de vida, ambições, esperanças e na percepção da sua posição na vida, no contexto de valores do sistema em que vive. Do ponto de vista médico,

trata-se de conceito multidisciplinar, resultante de avaliações de diferentes domínios, os quais, por sua vez, refletem diferentes áreas de capacidade pessoal. Portanto, QV pode envolver perspectivas objetivas e subjetivas. A avaliação objetiva da QV se concentra em que o indivíduo pode fazer e é importante para definir o "estado de saúde". A avaliação subjetiva envolve a interpretação de medidas mais objetivas de situação de saúde para a experiência de QV e inclui o sentido destas para cada indivíduo. Diferenças de interpretação se traduzem em níveis subjetivos diferentes de QV mesmo em pacientes com mesma situação objetiva de estado de saúde e refletem diferenças individuais na percepção de suas limitações e capacidades. Portanto, o estado clínico não reflete necessariamente a QV, já que a severidade da doença não prediz corretamente desfechos psicossociais e QV. (62)

Estudos que se propõem a medir QV apresentam potenciais limitações. Como a participação é voluntária, pode-se introduzir um vício de seleção à medida que aqueles que participam podem ser diferentes dos que optam por não participar. Nos estudos baseados em questionários, o entrevistado pode responder as perguntas de acordo com o que ele imagina que esperamos como resposta ou a que lhe parece mais aceita socialmente. Além disto, pais ou os próprios pacientes podem ter medo do julgamento a ser feito pelos médicos se eles responderem "maus resultados ou má evolução". (63) Especificamente em estudos envolvendo crianças, as avaliações de QV devem preferencialmente envolver a opinião dos mesmos e não somente dos pais ou informantes, pois estas não são necessariamente iguais. Além disso, por tratar-se de processo dinâmico, a avaliação de QV em crianças idealmente requer monitoramento longitudinal para medir variações nas demandas psicológicas e físicas com o avançar na infância, adolescência e vida adulta. Entretanto estas condições são difíceis de serem atendidas, principalmente pelo fato de

crianças apresentarem dificuldades em responder questionários longos e utilizar escalas de graduação, adotarem perspectivas de tempo diferentes e interpretarem diferentemente questões acerca de causa e tratamento de sua doença. Além do mais, existem evidências sugerindo que, quando a avaliação consiste de questões objetivas e concretas, os pais geralmente avaliam seus filhos com acurácia. (64)

Avaliação de qualidade de vida e qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS)

Os termos QV e QVRS referem-se a domínios físicos, psicológicos e sociais de saúde, que, como exposto anteriormente, podem ser medidos de forma objetiva e de percepção subjetiva. As diferenças entre QV e QVRS são sutis e as características de ambas são usualmente superponíveis. Genericamente falando, a QVRS não leva em conta problemas comuns da vida, como falta de liberdade, baixa remuneração ou ambiente familiar nocivo, as quais, embora possam influenciar adversamente a saúde das pessoas, geralmente estão distantes da preocupação médica. (61, 65)

A avaliação de QVRS é importante para medir o impacto de doenças crônicas. Esta avaliação é comumente realizada através de questionários (instrumentos de avaliação). Estes instrumentos de avaliação contêm diferentes questões que investigam diversos domínios ou dimensões. Um domínio ou dimensão refere-se a uma área de experiência ou comportamento que estamos tentando medir. Podem incluir mobilidade e auto-capacidade de cuidados (que podem ficar agregados em uma função física) ou depressão, ansiedade e bem-estar (que podem ser agregados para formar um domínio emocional). Na maioria das vezes os itens sob avaliação têm o mesmo peso e contribuem igualmente na composição de um escore final. Os questionários podem ser respondidos espontaneamente pelos entrevistados ou podem ser aplicados por entrevistadores; uma forma alternativa é ter

questionários preenchidos sob supervisão. Outras formas incluem entrevistas por telefone ou computador. Os objetivos da investigação são diferenciar pessoas com melhor e pior QVRS (avaliação transversal) e medir a variação de QVRS no tempo (avaliação longitudinal).

Bons instrumentos de avaliação de QVRS devem ter reprodutibilidade e acurácia. Em instrumentos utilizados na avaliação transversal de QVRS, reprodutibilidade é quantificada pela variabilidade. Se a variabilidade em escores entre pacientes diferentes é bem maior do que a variabilidade de escores no mesmo paciente em diferentes ocasiões, um instrumento é considerado confiável e possui reprodutibilidade adequada. A acurácia mede a capacidade de um instrumento estar medindo o que realmente se propôs a fazê-lo, também chamada validade. Esta pode ser aferida em instrumentos que se propõem a medir QVRS tanto quando existe um padrão-ouro (caso da versão resumida de um instrumento validado) como, mais comumente, quando não há padrão-ouro. Nestes casos, são utilizadas estratégias derivadas de estudos psicológicos, nos quais são usados dois tipos de validações: conteúdo e construção. A abordagem mais rigorosa para estabelecer validade é a de construção, que se baseia na noção teórica do domínio que queremos medir. À medida que entendemos o que queremos medir teremos expectativas a respeito de como um instrumento deve se comportar se for válido; esta abordagem envolve comparações entre medidas e examina as relações lógicas que devem existir entre a medida e as características do paciente.

Outra propriedade essencial é capacidade de ser interpretável. Numa avaliação transversal, pode-se perguntar se determinados escores significam QVRS normal, levemente, moderadamente ou severamente reduzidos. Com o aumento do volume de informações disponíveis na literatura a respeito da evolução tardia de diversas patologias,

espera-se um aumento similar na capacidade de interpretação dos instrumentos que se propõem a medir QVRS.

Os instrumentos e técnicas de avaliação de QV ou QVRS variam de acordo com o tipo de população em estudo, local de avaliação e o tipo de questionário utilizado. Instrumentos genéricos são usados para avaliar uma ampla gama de domínios aplicáveis a diferentes doenças e populações. Eles são geralmente não específicos para doenças ou grupo de pacientes em particular e são úteis para pesquisas gerais de saúde, permitindo comparações entre diferentes grupos de pacientes. Instrumentos específicos são focados nos domínios relevantes a determinados grupos de pacientes com a doença em questão. São apropriados para ensaios clínicos nos quais terapias específicas estão sendo avaliadas.

Child Health Questionnaire (CHQ)

No início dos anos 90, o CHQ foi idealizado como um instrumento para avaliar desfechos de QVRS especificamente em crianças. Nesta época, desfechos de saúde estavam definidos primariamente como morbidade e mortalidade. Com a criação deste instrumento objetivou-se avaliar o bem-estar e a saúde emocional e física de crianças e adolescentes, que respeitasse as características conceituais únicas desta faixa etária e permitisse generalizar os achados entre estudos e amostras com e sem problemas de saúde. Criou-se, então, uma família de instrumentos genéricos (CHQ-PF28, CHQ-PF50, CHQ-PF98 e CHQ-CF87) para avaliação de crianças e adolescentes entre cinco (5) e dezoito (18) anos. (66) CHQ-PF50 foi derivado do questionário completo CHQ-PF98 em 1994; gera 13 conceitos ou escalas de saúde multidimensionais e 2 escores resumidos. Para cálculo dos escores resumidos, são levados em consideração 10 dos 13 conceitos. (Tabela 1) CHQ PF-50 foi testado em uma amostra da população norte-americana e em seis grupos clínicos,

totalizando 914 sujeitos; estudos de análise fatorial foram conduzidos para avaliar a validade de construção do CHQ-PF50 e a validade de 10 escalas do CHQ em relação a um modelo de saúde de dois fatores (físico e psicossocial). Estes estudos permitiram a construção dos dois escores resumidos. Concomitantemente, CHQ-PF50 foi normatizado de acordo com os resultados obtidos dos estudos clínicos e na população geral. Resultados são expressos em uma escala de 0 a 100, sendo 50 a média observada na população geral norte-americana em cada um dos escores resumidos. Valores acima ou abaixo deste representam, respectivamente, valores acima ou abaixo do esperado para a população normal daquele país. Estes escores são úteis para distinção entre um domínio físico e um psicossocial.

A escala “*funcionamento físico (PF)*” mede a presença e a extensão de limitações físicas devido a problemas de saúde; três importantes dimensões de habilidades físicas são capturadas nesta escala: autocuidado, mobilidade e atividades variando em severidade ou grau de estresse. O conceito “*saúde geral (GH)*” é uma avaliação subjetiva da saúde e de doença em geral. Os pais são convidados a indicar respostas que melhor descrevam a saúde e resistência/sensibilidade a doenças no passado e atualmente, usando uma escala que varia de “definitivamente verdadeiro até definitivamente falso”. O conceito “*dor ou desconforto corporal (BP)*” está incluído no CHQ como um indicador de saúde física. A intensidade de dor/desconforto é avaliada por uma escala de 6 itens que varia de “nenhum até muito severo” e a frequência nas últimas 4 semanas é avaliada por outra escala de 6 itens que varia de “nunca até todos os dias”. As escalas “*impacto nos pais – tempo (PT)*” e “*impacto nos pais – emocional (PE)*” são baseadas em experiências demonstrando correlação entre relatos individuais sobre estado de saúde de um indivíduo e o grau de resposta física ou emocional de parente próximo e servem como uma avaliação mais abrangente da QVRS no

paciente pediátrico. O conceito “*limitações sociais / emocional e comportamental (REB)*” é resultado da unificação de dois conceitos originais do CHQ-PF98. Ele foi construído para medir limitações no tipo, quantidade e desempenho escolar e atividades com amigos devido a dificuldades emocionais ou de comportamento. Respostas em uma escala de 4 variam de “sim – muito limitado – a não – não limitado”. A escala “*limitações sociais/física (RP)*” também avalia limitações sociais, porém desta vez causadas por dificuldades físicas. “*Auto-estima (SE)*” é uma escala que se propõe a avaliar satisfação com a escola, habilidades em esportes, aparência física, habilidade em criar relacionamentos com outros e a família, e vida em geral. Conceito “*saúde mental (MH)*” mede a frequência de estados positivos e negativos. Frequência é capturada usando uma escala de 5 itens, variando de “todo o tempo a nunca”. Coleta informações a respeito de ansiedade, depressão e afeto. “*Comportamento geral (BE)*” foi construído para medir o comportamento como um componente de saúde mental. A frequência de problemas de comportamento e habilidade de se relacionar com outros são medidas em uma escala de 5 itens que varia de “nunca a muito frequentemente”. Finalmente, mais 3 escalas estão disponíveis para avaliação “*mudança em saúde (GH)*; *atividades familiares (FA)*; *coesão familiar (FC)*”, as quais não contribuem para o cálculo dos escores resumidos. Veja o questionário completo CHQ PF-50 em sua versão para o português no apêndice.

CHQ, em suas diferentes versões (PF28, PF50, PF98 e CF87), foi utilizado em diversos estudos clínicos, envolvendo diferentes doenças crônicas. (66-9) Sua aplicação, bem como de outros instrumentos genéricos de mensuração de QV e QVRS, em pacientes com cardiopatias congênitas é descrito a seguir.

QV em cardiopatias congênitas

Em sua grande maioria, os estudos clínicos dedicados a avaliar a evolução pós-operatória de pacientes portadores de cardiopatias congênitas (CC) raramente descrevem desfechos relacionados à QV. As evidências científicas neste tópico são recentes, evidenciando uma preocupação atual na avaliação global destes desfechos nesta população. Entretanto a maioria dos estudos é restrita a um centro e com amostras apresentando ampla diversidade diagnóstica. Adicionalmente, grande parte destes estudos tem foco no desenvolvimento neuro-psicomotor em longo prazo após correção cirúrgica em cardiopatias complexas. (70-75) Estes estudos demonstraram que, em geral, uma parcela significativa das crianças apresenta déficits em diversas áreas cognitivas e alterações no comportamento. Estas são informações importantes, porém restritas a uma área (desenvolvimento neuro-psicomotor) e permitem apenas uma avaliação parcial da QV.

Outros estudos, em menor número, utilizaram desfechos psicossociais relacionados a aspectos básicos da vida para mensurar QV, como situação de trabalho, matrimonial, educacional e relacionamentos interpessoais. (13, 76) Estes estudos demonstraram que, em geral, portadores de CC já operadas não apresentam piores desfechos de QV em relação à população geral e aqueles com cura espontânea da CC.

Em relação a QVRS, estudos em adultos no PO tardio de correção de CC demonstram resultados conflitantes. Enquanto a maioria sugere preservação de escores de QVRS (77-79), outros indicam redução da QVRS nas áreas física, mental e de percepção geral de saúde. (80)

Em crianças, um estudo utilizando instrumento diferente do CHQ (Pediatric Quality of Life Inventory) demonstrou resultados piores nos sobreviventes de cirurgias cardíacas no

período neonatal e durante a lactência, em todas as escalas de avaliação, quando comparados a controles saudáveis. (81)

A maioria dos estudos dedicados a avaliar QVRS em pacientes pediátricos com CC ou cardiopatias adquiridas utilizou como instrumento de avaliação o CHQ. (82-86) Em geral os resultados destes estudos mostram que estes pacientes possuem QVRS semelhante à população, com discretas alterações em áreas como percepção geral de saúde e auto-estima. Interessantemente, Moons e colaboradores (87) demonstraram que estas diferenças podem ser minimizadas através de medidas simples, como participação em atividades esportivas. Um resumo destes estudos pode ser apreciado na Tabela 2.

QVRS após correção cirúrgica de TF

A maioria dos estudos referentes ao estudo de QV após correção cirúrgica de TF foi realizada em adultos, com seguimentos longos pós-operatórios. (88-91) Estes estudos demonstraram que a QV está preservada no seguimento tardio. Entretanto, seqüelas nas áreas psicológica, social e cognitiva foram identificadas. O grau de QV não se correlacionou com estado funcional e nem com variáveis peri-operatórias.

Até o presente momento, um único estudo realizado em crianças comparou pacientes com CC cianóticas (TF e transposição dos grandes vasos) com pacientes com CC com cura espontânea. Este estudo avaliou o funcionamento psicológico destas crianças entre 5,5 e 6,3 anos de idade e concluiu que CC cianóticas não facilita a ocorrência de distúrbio emocional na ausência de fator desencadeante. (92)

Racionalização do estudo

A utilização do IPM para avaliação da função ventricular direita após cirurgia para correção de TF é teoricamente atraente, porém parece ser influenciada pela presença de IP significativa. Como esta é uma situação hemodinâmica muito freqüente nestes pacientes após a correção cirúrgica, esta afirmação necessita ser testada para que não se deixe de utilizar um método diagnóstico potencialmente útil e amplamente disponível. Portanto, este estudo foi desenhado para testar a capacidade do IPM em diagnosticar pacientes com disfunção ventricular direita após correção de TF, sendo a grande maioria portadora de IP significativa.

A compreensão da QVRS saúde é muito pobre na população pediátrica após a correção cirúrgica de tetralogia de Fallot. Por esta razão, este estudo se propôs a avaliar a QVRS nesta população, através do uso de um instrumento genérico extensamente utilizado clinicamente em pacientes pediátricos com doenças crônicas. Adicionalmente, o estudo testará a relação entre a QVRS e a disfunção ventricular direita detectada pelo IPM, a fim de esclarecer melhor o impacto da disfunção ventricular na vida do paciente.

OBJETIVOS PRINCIPAIS

1. Avaliar a função ventricular direita em médio prazo após a correção cirúrgica de tetralogia de Fallot
2. Avaliar a qualidade de vida relacionada à saúde em médio prazo após a correção cirúrgica de tetralogia de Fallot

OBJETIVOS SECUNDÁRIOS

1. Testar a capacidade do índice de performance miocárdica derivado do Doppler espectral pulsado em detectar a presença de disfunção ventricular direita em pacientes portadores de insuficiência pulmonar significativa em médio prazo após a correção cirúrgica de tetralogia de Fallot
2. Testar a relação entre função ventricular direita e qualidade de vida relacionada à saúde em médio prazo após a correção cirúrgica de tetralogia de Fallot

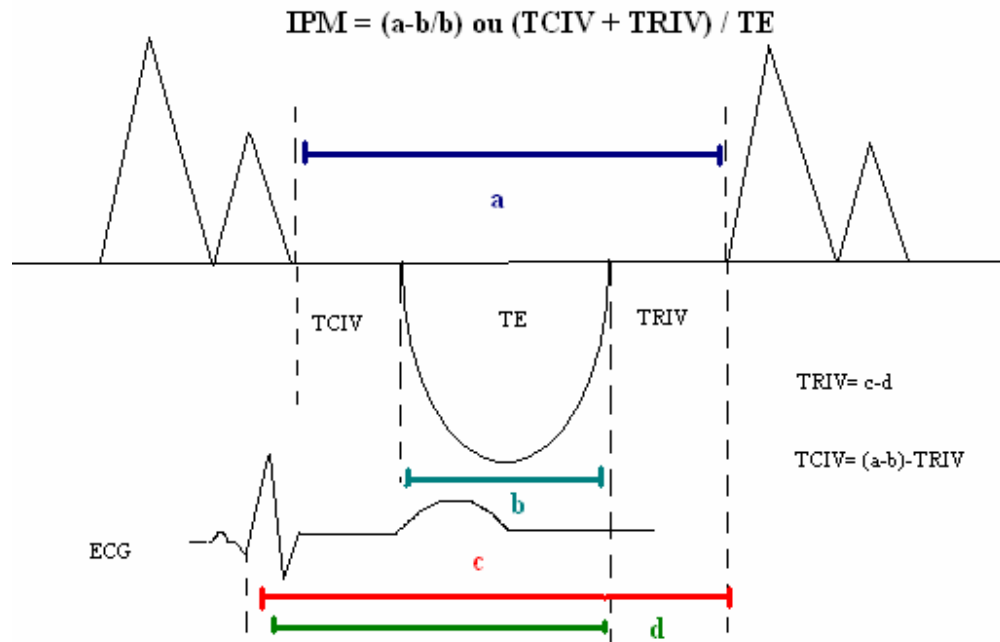
Tabela 1. CHQ PF-50 – Escalas Multidimensionais de Saúde e Escores Resumidos

Escala de Saúde	Contribuição para composição do escore físico	Contribuição para composição do escore psicosocial
PF – Funcionamento físico	Substancial	Mínima
RP – Limitações sociais / físicas	Substancial	Mínima
GH – Saúde geral	Substancial	Moderada
BP – Desconforto corporal	Substancial	Mínima
REB – Limitações sociais / emocionais e comportamento	Moderada	Substancial
PT – Impacto pais / tempo	Moderada	Moderada
PE – Impacto pais / emocional	Moderada	Substancial
SE – Auto-estima	Mínima	Substancial
MH – Saúde mental	Mínima	Substancial
BE – Comportamento geral	Mínima	Substancial
FA – Atividades familiares	Não contribui	Não contribui
FC – Coesão familiar	Não contribui	Não contribui
CH – Mudança na saúde	Não contribui	Não contribui

Tabela 2. Estudos de QVRS em CC e adquiridas na infância utilizando CHQ

Referência	Metodologia	População	Resultados
Dunbar-Masterson C et al ⁸²	Estudo observacional transversal; resultados comparados a dados normatizados da população norte-americana; CHQ PF-50	PO de correção de transposição dos grandes vasos; n=155	Escores resumidos físico e psicosocial semelhantes à população
Culbert EL e al ⁸³	Idem; CHQ CF-87	PO de correção de transposição de grandes vasos; n=306	Resultados individuais das escalas melhores que a população.
Walker RE et al ⁸⁴	Idem; CHQ PF-50	Crianças com CC ou cardiopatias adquiridas em acompanhamento ambulatorial; n=321	Escores resumidos físico e psicosocial semelhantes à população.
Williams DL et al ⁸⁵	Idem; CHQ PF-28	PO de correção de síndrome da hipoplasia do ventrículo esquerdo; n=180	Escore resumido psicosocial menor que a população.
Baker AL et al ⁸⁶	Idem; CHQ PF-50	Crianças após doença de Kawasaki; n = 110	Escore resumido psicosocial semelhante à população; escore físico menor no subgrupo de aneurismas coronarianos

Figura 1. Diagrama do cálculo do IPM



Referências

1. <http://tabnet.datasus.gov.br/cgi/sim/obtmap.htm>
2. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 1890-900.
3. Blalock A, Taussig HB. The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. *JAMA* 1945; 128: 189.
4. Lillehei CW, et al. Direct vision intracardial surgical correlation of the tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot, and pulmonary atresia defects: report of the first ten cases. *Ann Surg* 1955; 142: 418.
5. Murphy JG, Gersh BJ, Muir DD, et al. Long term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. *N Engl J Med* 1993; 329: 593-9.
6. Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, et al. Long term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30: 1374-83.
7. Shinebourne EA, Anderson RH. Fallot's tetralogy. In: *Paediatric Cardiology*, 2nd Ed. Anderson RH, Baker EJ, McCartney FJ, et al., eds. London: Churchill Livingstone, 2002; 1213-50.
8. Carvalho JS, Shinebourne EA, Busst C, Rigby ML, Redington AN. Exercise capacity after complete repair of tetralogy of Fallot: deleterious effects of residual pulmonary regurgitation. *Br Heart J* 1992, 67: 470-3.
9. Singh GK, Greenberg SB, Yap YS, et al. Right ventricular function and exercise performance late after primary repair of tetralogy of Fallot with the transannular patch in infancy. *Am J Cardiol* 1998; 81: 1378-82.

10. Bove EL, Byrum CJ, Thomas FD, et al. The influence of pulmonary insufficiency on ventricular function following repair of tetralogy of Fallot. Evaluation using radionuclide ventriculography. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; 85: 691-6.
11. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 2000; 356: 975-81.
12. Gatzoulis MA, Till JA, Sommerville J, Redington AN. Mechanoelectrical interaction in tetralogy of Fallot; QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. *Circulation* 1995; 92: 231-7.
13. Nieminen H, Sairanen H, Tikanoja T, et al. Long term results of pediatric cardiac surgery in Finland: Education, employment, marital status and parenthood. *Pediatrics* 2003; 112: 1345-50.
14. Schamberger MS, Hurwitz RA. Course of right and left ventricular function in patients with pulmonary insufficiency after repair of tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 2000; 21: 244-8.
15. Roest AAW, Helbing WA, Kunz P, et al. Exercise MR imaging in the assessment of pulmonary regurgitation and biventricular function in patients after tetralogy of Fallot repair. *Radiology* 2002; 223: 204-11.
16. Yetman AT, Lee KJ, Hamilton R, et al. Exercise capacity after repair of tetralogy of Fallot in infancy. *Am J Cardiol* 2001; 87: 1021-3.
17. Sarubbi B, Pacileo G, Pisacane C, et al. Exercise capacity in young patients after total repair of tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 2000; 21: 211-5.

18. Gatzoulis MA, Norgard G, Redington AN. Biventricular long axis function after repair of tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 1998; 19: 128-32.
19. Niezen RA, Helbing WA, van der Wall EE, et al. Left ventricular function in adults with mild pulmonary insufficiency late after Fallot repair. *Heart* 1999; 82: 697-703.
20. Davlouros PA, Kilner PJ, Hornung TS, et al. Right ventricular function in adults with repaired tetralogy of Fallot assessed with cardiovascular magnetic resonance imaging: detrimental role of right ventricular outflow aneurysms or akinesia and adverse right-to-left ventricular interaction. *JACC* 2002; 40: 2044-52.
21. Frigiola A, Redington AN, Cullen S, Vogel M. Pulmonary regurgitation is an important determinant of right ventricular contractile dysfunction in patients with surgically repaired tetralogy of Fallot. *Circulation* 2004; 110 (suppl II): II-153 – II-157.
22. Vogel M, Sponring J, Cullen S, Deanfield JE, Redington AN. Regional wall motion and abnormalities of electrical depolarization and repolarization in patients after surgical repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2001; 103: 1669-73.
23. Gatzoulis MA, Till JA, Redington AN. Depolarization-repolarization inhomogeneity after repair of tetralogy of Fallot. The substrate for malignant ventricular tachycardia? *Circulation* 1997; 95: 401-4.
24. Discigil B, Dearani JA, Puga FJ, et al. Late pulmonary valve replacement after repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 121: 344-51.
25. Vliegen HW, van Straten A, de Roos A, et al. Magnetic resonance imaging to assess the hemodynamic effects of pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2002; 106: 1703-7.

26. Eyskens B, Reybrouck T, Bogaert J, et al. Homograft insertion for pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot improves cardiorespiratory exercise performance. *Am J Cardiol* 2000; 85: 221-5.
27. Therrien J, Siu SC, McLaughlin PR, et al. Pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot: are we operating too late? *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 1670-5.
28. Bonhoffer P, Boudjemline Y, Saliba Z, et al. Percutaneous replacement of pulmonary valve in a right ventricle to pulmonary prosthetic conduit with valve dysfunction. *Lancet* 2000; 356: 1403-5.
29. Bonhoffer P, Boudjemline Y, Qureshi AS, et al. Percutaneous insertion of the pulmonary valve. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 1664-9.
30. Pigula FA, Khalil PN, Mayer JE, del Nido PJ, Jonas RA. Repair of tetralogy of Fallot in neonates and young infants. *Circulation* 1999; 100 [Suppl II]: II-157 – II-161.
31. Reddy VM, Liddicoat JR, McElhinney DB, et al. Routine primary repair of tetralogy of Fallot in neonates and infants less than three months of age. *Ann Thorac Surg* 1995; 60: S 592-60.
32. d'Udekem Y, Ovaert C, Grandjean F, et al. Tetralogy of Fallot: transannular and right ventricular patching equally affect late functional status. *Circulation* 2000; [suppl III]: III-116 – III 122.
33. d'Udekem Y, Pasquet A, Lebreux L, et al. Does right ventricular outflow tract damage play a role in the genesis of late right ventricular dilatation after tetralogy of Fallot repair? *Ann Thorac Surg* 2003; 76: 555-61.

34. Gatzoulis MA, Elliott JT, Guru V, et al. Right and left ventricular systolic function late after repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2000; 86: 1352-7.
35. Tei C. New non-invasive index for combined systolic and diastolic ventricular function. *J Cardiol* 1995; 26: 135-6
36. Tei C, Nishimura RA, Seward JB, Tajik AJ. Noninvasive Doppler-derived myocardial performance index: correlation with simultaneous measurements of cardiac catheterization. *J Am Soc Echocardiogr* 1997; 10: 169-78.
37. La Corte JC, Cabreriza SE, Rabkin DG, et al. Correlation of the Tei index with invasive measurements of ventricular function in a porcine model. *J Am Soc Echocardiogr* 2003; 16: 442-7.
38. Lavine SJ. Index of myocardial performance is afterload dependent in the normal and abnormal left ventricle. *J Am Soc Echocardiogr* 2005; 18: 342-50.
39. Lavine SJ. Effect of heart rate and preload on index of myocardial performance in the normal and abnormal left ventricle. *J Am Soc Echocardiogr* 2005; 18: 133-41.
40. Cheung MM, Smallhorn JF, Redington AN, Vogel M. The effects of changes in loading conditions and modulation of inotropic state on the myocardial performance index: comparison with conductance catheter measurements. *Eur Heart J* 2004; 25: 2185-6.
41. Eidem BW, O'Leary PW, Tei C, Seward JB. Usefulness of the myocardial performance index for assessing right ventricular function in congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2000; 86: 654-8.
42. Eidem BW, Edwards JM, Cetta F. Quantitative assessment of fetal ventricular function: establishing normal values of the myocardial performance index in the fetus. *Echocardiography* 2001; 18: 9-13.

43. Eidem BW, Tei C, O'Leary PW, Cetta F, Seward JB. Nongeometric quantitative assessment of right and left ventricular function: myocardial performance index in normal children and patients with Ebstein anomaly. *J Am Soc Echocardiogr* 1998; 11: 849-56.
44. Ishii M, Eto G, Tei C, et al. Quantitation of the global right ventricular function in children with normal heart and congenital heart disease: a right ventricular myocardial performance index. *Pediatr Cardiol* 2000; 21: 416-21.
45. Spencer KT, Kirkpatrick JN, Mor-Avi V, Decara JM, Lang RM. Age dependency of the Tei index of myocardial performance. *J Am Soc Echocardiogr* 2004; 17: 350-2.
46. Williams RV, Ritter S, Tani LY, Pagotto LT, Minich LL. Quantitative assessment of ventricular function in children with single ventricles using the Doppler myocardial performance index. *Am J Cardiol* 2000; 86: 1106-10.
47. Harada K, Tamura M, Toyono M, Yasuoka K. Effect of dobutamine on a Doppler echocardiographic index of combined systolic and diastolic performance. *Pediatr Cardiol* 2002; 23: 613-7.
48. Eidem BW, Sapp BG, Suarez CR, Cetta F. Usefulness of the myocardial performance index for early detection of anthracycline-induced cardiotoxicity in children. *Am J Cardiol* 2001; 87: 1120-2.
49. Tei C, Dujardin KS, Hodge DO, et al. Doppler echocardiographic index for assessment of global right ventricular function. *J Am Soc Echocardiogr* 1996; 9: 838-47.
50. Dujardin KS, Tei C, Yeo TC, Hodge DO, Rossi A, Seward JB. Prognostic value of a Doppler derived index combining systolic and diastolic performance in idiopathic dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1998; 82: 1071-6.

51. Yeo TC, Dujardin KS, Tei C, Mahoney DW, McGoon MD, Seward JB. Value of a Doppler derived index combining systolic and diastolic time intervals in predicting outcome in primary pulmonary hypertension. *Am J Cardiol* 1998; 81: 1157-61.
52. Burgess MI, Mogulkoc N, Bright-Thomas RT, Bishop P, Egan JJ, Ray SG. Comparison of echocardiographic markers of right ventricular function in determining prognosis on chronic pulmonary disease. *J Am Soc Echocardiogr* 2002; 15: 633-9.
53. Salehian O, Schwerzmann M, Merchant N, Webb GD, Siu SC, Therrien J. Assessment of systemic right ventricular function in patients with transposition of the great arteries using the myocardial performance index. Comparison with cardiac magnetic resonance imaging. *Circulation* 2004; 110: 3229-33.
54. Tei C, Dujardin KS, Hodge DO, Kyle RA, Tajik AJ, Seward JB. Doppler index combining systolic and diastolic myocardial performance: clinical value in cardiac amyloidosis. *J Am Coll Cardiol* 1996; 28: 658-64.
55. Bahler RC, Mohyuddin T, Finkelhor RS, Jacobs IB. Contribution of Doppler tissue imaging and myocardial performance index to assessment of left ventricular function in patients with Duchenne's muscular dystrophy. *J Am Soc Echocardiogr* 2005; 18: 666-73.
56. Cacciapuoti F, Galzerano D, Capogrosso P, et al. Impairment of left ventricular function in systemic lupus erythematosus evaluated by measuring myocardial performance index with tissue Doppler echocardiography. *Echocardiography* 2005; 22 (4): 315-9.
57. Abd El Rahman MY, Abdul-Khaliq H, Vogel M, Alexi-Meskishvili V, Gutberlet M, Lange PE. Relation between right ventricular enlargement, QRS duration, and

- right ventricular function in patients with tetralogy of Fallot and pulmonary regurgitation after surgical repair. *Heart* 2000; 84: 416-20.
58. Abd El Rahman MY, Abdul-Khaliq H, Vogel M, et al. Value of the new Doppler-derived myocardial performance index for the evaluation of right and left ventricular function following repair of tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 2002; 23: 502-7.
59. Yasuoka K, Harada K, Toyono M, Tamura M, Yamamoto F. Tei index determined by tissue doppler imaging in patients with pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot. *Ped Cardiol* 2004; 25: 131-6.
60. World Health Organization. Constitution of the World Health Organization basic document. Geneva, Switzerland: The Organization; 1948.
61. Guyatt GH, Feeny DH, Patrick DL. Measuring health related quality of life. *Ann Int Med* 1993; 118: 622-9.
62. Eiser C, Morse R. A review of measures of quality of life for children with chronic illness. *Arch Dis Child* 2001; 84: 205-11.
63. Harrison H. Making lemonade: a parent's view of "quality of life" studies. *J Clin Ethics* 2001; 12: 239-50.
64. Parsons SK, Brown AP. Evaluation of quality of life of childhood cancer survivors: a methodological conundrum. *Med Pediatr Oncol* 1998; Suppl 1: 46-53.
65. Testa MA, Simonson DC. Assessment of quality of life outcomes. *N Engl J Med* 1996; 334: 835-40.
66. Landgraf JM, Abetz L, Ware JE. The CHQ User's Manual. Second Printing. Boston, MA: HealthAct, 1999.

67. Panepinto JA, O'Mahar KM, DeBaun MR, Loberiza FR, Scott JP. Health-related quality of life in children with sickle cell disease: child and parent perception. *Br J Haematol* 2005; 130 (3): 437-44.
68. Hesketti KD, Wake MA, Cameron FJ. Health related quality of life and metabolic control in children with type 1 diabetes. *Diabetes Care* 2004; 27: 415-20.
69. Hirshfeld AB, Kahle AL, Clark BJ, Bridges ND. Parent reported health status after pediatric thoracic organ transplant. *J Heart Lung Transplant* 2004; 23: 1111-8.
70. Mahle WT, Clancy RR, Moss EM, Gerdes M, Jobs DR, Wernovsky G. Neurodevelopmental outcome and lifestyle assessment in school-aged and adolescent children with hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics* 2000; 105: 1082-9.
71. Wernovsky G, Stiles KM, Gauvreau K, et al. Cognitive development after the Fontan operation. *Circulation* 2000; 102 (8): 883-9.
72. Kirshbom PM, Flynn TB, Clancy RR, et al. Late neurodevelopmental outcome after repair of total anomalous pulmonary venous connection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 129 (5): 1091-7.
73. Forbess JM, Visconti KJ, Hancock-Friesen C, et al. Neurodevelopmental outcome after congenital heart surgery: results from an institutional registry. *Circulation* 2002; 106 (Suppl 1): I95-102.
74. Ikle L, Hale K, Fashaw L, Boucek M, Rosenberg AA. Developmental outcome of patients with hypoplastic left heart syndrome treated with heart transplantation. *J Pediatr* 2003; 142 (1): 20-5.

75. Bellinger DC, Wypij D, duPleiss AJ, et al. Neurodevelopmental status at eight years in children with dextro-transposition of the great arteries: The Boston Circulatory Arrest Trial. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126: 1385-96.
76. Moyen Laane K, Meberg A, Otterstad JE, et al. Quality of life in children with congenital heart defects. *Acta Paediatr* 1997; 86 (9): 975-80.
77. Kamphuis M, Ottenkamp J, Vliegen HW, et al. Health related quality of life and health status in adult survivors with previously operated complex congenital heart disease. *Heart* 2002; 87: 356-62.
78. Saliba Z, Butera G, Bonnet D, et al. Quality of life and perceived health status in surviving adults with univentricular heart. *Heart* 2001; 86 (1): 5-6.
79. Van Rijen EHM, Utens EMWJ, Roos-Hesselink JW, et al. Current subjective state of health, and longitudinal psychological well-being over a period of 10 years, in a cohort of adults with congenital cardiac disease. *Cardiol Young* 2005; 15: 168-75.
80. Van den Bosch AE, Roos-Hesselink JW, Van Domburg R, Bogers AJJC, Simoons ML, Meijboom FJ. Long term outcome and quality of life in adult patients after the Fontan operation. *Am J Cardiol* 2004; 93: 1141-5.
81. Mussatto K, Tweddell J. Quality of life following surgery for congenital cardiac malformations in neonates and infants. *Cardiol Young* 2005; 15 (Suppl 1): 174-8.
82. Dunbar-Masterson C, Wypij D, Bellinger DC, et al. General health status of children with d-transposition of the great arteries after the arterial switch operation. *Circulation* 2001; 104 (Suppl I): I138-I142.
83. Culbert EL, Ashburn DA, Cullen-Dean G, et al. Quality of life of children after repair of transposition of the great arteries. *Circulation* 2003; 108: 857-62.

84. Walker RE, Gauvreau K, Jenkins KJ. Health related quality of life in children attending a cardiology clinic. *Pediatr Cardiol* 2004; 25: 40-8.
85. Williams DL, Gelijns AC, Moskowitz AJ, et al. Hypoplastic left heart syndrome: valuing the survival. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 119 (4 Pt 1): 720-31.
86. Baker AL, Gauvreau K, Newburger JW, et al. Physical and psychosocial health in children who have had Kawasaki disease. *Pediatrics* 2003; 111: 579-83.
87. Moons P, Barrea C, de Wolf D, et al. Changes in perceived health of children with congenital heart disease after attending a special sports camp. *Pediatr Cardiol* 2005; e-pub (ahead of print).
88. Walker WT, Temple IK, Gnanapragasam JP, Goddard JR, Brown EM. Quality of life after repair of tetralogy of Fallot. *Cardiol Young* 2002; 12 (6): 549-53.
89. Norgaard MA, Lauridsen P, Helvind M, Petterson G. Twenty to thirty seven year follow-up after repair for tetralogy of Fallot. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999; 16 (2): 125-30.
90. Ternstedt BM, Wall K, Oddson H, et al. Quality of life 20 to 30 years after surgery in patients operated on for tetralogy of Fallot and for atrial septal defect. *Pediatr Cardiol* 2001; 22: 122-32.
91. Daliento L, Mapelli D, Russo G, et al. Health related quality of life in adults with repaired tetralogy of Fallot: psychosocial and cognitive outcomes. *Heart* 2005; 91: 213-8.
92. deMaso DR, Beardslee WR, Silbert AR, Fyler DC. Psychological functioning in children with cyanotic heart defects. *J Dev Behav Pediatr* 1990; 11 (6): 289-94.

Função Global Ventricular Direita e Qualidade De Vida Relacionada à Saúde Após Correção Cirúrgica de Tetralogia de Fallot

Carlo B. Pilla ¹, Carla A. Pereira ¹, Nicasio H. Tanaka ², Aldemir J. Nogueira ², Fernando
A. Lucchese ², e Luis Eduardo Rohde ³

¹ Serviço de Cardiologia Pediátrica; Complexo Hospitalar Santa Casa, Porto Alegre, RS

² Serviço de Cirurgia Cardíaca Pediátrica; Complexo Hospitalar Santa Casa, Porto Alegre,
RS

³ Serviço de Cardiologia; Hospital de Clínicas de Porto Alegre, Porto Alegre, RS

Endereço para correspondência:

Dr. Carlo B. Pilla
Hospital da Criança Santo Antônio
Complexo Hospitalar Santa Casa de Porto Alegre
Av. Independência, 155
Porto Alegre – RS CEP 90035-074
E-mail: cbpilla@hotmail.com

RESUMO

Este estudo observacional de caso-controle se propôs a avaliar a função ventricular direita e a qualidade de vida relacionada à saúde como desfechos clinicamente relevantes no acompanhamento em médio prazo após correção cirúrgica de tetralogia de Fallot (TF). A avaliação funcional do ventrículo direito foi realizada pelo índice de performance miocárdica (IPM) derivado do Doppler espectral pulsado e a qualidade de vida relacionada à saúde pelo questionário *Children Health Questionnaire* (CHQ) PF-50. Foram estudados 35 pacientes (mediana de 4,9 anos e variação interquartil [25-75] de 3 – 7 anos de seguimento pós-operatório) e 36 controles pareados por sexo e idade. A maioria dos pacientes (86%) apresentava insuficiência pulmonar residual moderada ou severa. O IPM foi significativamente maior nos pacientes quando comparado aos controles saudáveis (0,34 [0,26 – 0,49] versus 0,2 [0,13 – 0,27]; $p < 0,01$), indicando disfunção ventricular direita. O escore combinado psico-social do CHQ PF-50 foi semelhante entre pacientes e controles (47,9 [45 – 55] versus 47,5 [44,5 – 50], $p=0,17$; respectivamente). O escore combinado físico apresentou tendência a valores inferiores nos pacientes (44 [31 – 52] versus 48,5 [46 – 52]; $p= 0,06$). A redução no escore combinado físico foi mais acentuada apenas naqueles indivíduos com tempo de acompanhamento pós-operatório menor ($p < 0,01$). Ambos escores combinados não se correlacionaram com o IPM. Concluímos que o IPM é um índice capaz de demonstrar disfunção ventricular direita no pós-operatório de TF, mesmo na vigência de insuficiência pulmonar significativa. Esta disfunção ventricular não influencia significativamente a qualidade de vida relacionada à saúde, particularmente em pacientes com seguimento pós-operatório prolongado.

Palavras-chave: Tetralogia de Fallot, função ventricular e qualidade de vida relacionada à saúde.

INTRODUÇÃO

Nos últimos anos, observa-se redução significativa das taxas de mortalidade após correção cirúrgica de tetralogia de Fallot (TF) (1,2,3). Desta forma, outros marcadores de sucesso terapêutico têm sido propostos e investigados na literatura. Dentre estes, destaca-se a função ventricular direita e a qualidade de vida como elementos chave na avaliação global em longo prazo de resultados das intervenções cirúrgicas realizadas em pacientes com TF (4).

A função ventricular direita no pós-operatório de correção de TF tem sido investigada há bastante tempo, através de diferentes metodologias que analisam aspectos relacionados com a geometria e função desta cavidade (5-11). Em especial, a avaliação da função ventricular através do índice de performance miocárdica (IPM) é especialmente útil na avaliação funcional de ventrículo direito e em corações fisiologicamente univentriculares, por ser independente de pressupostos geométricos. Este índice incorpora a análise de parâmetros de função sistólica e diastólica de forma sensível, simples e reprodutível (12-20). Entretanto, a sua aplicação em pacientes com TF parece ter papel limitado na vigência de insuficiência pulmonar, situação comum no pós-operatório tardio desta afecção (21). Os poucos estudos que tentaram avaliar o comportamento do índice de performance ventricular após a correção de TF apresentam resultados inconclusivos (21-23).

Pouco é conhecido acerca da qualidade de vida relacionada à saúde em pacientes operados de TF. A evidência disponível vem de estudos escassos, com metodologia variável, e que sugerem que a qualidade de vida está preservada no seguimento a médio e longo prazo (24-27). Mais ainda, pouco se conhece a respeito da relação entre a função ventricular direita e a qualidade de vida nestes pacientes.

Neste trabalho, nossos objetivos foram de testar a capacidade do IPM em avaliar a função do ventrículo direito em pacientes com insuficiência pulmonar significativa e investigar a qualidade de vida relacionada à saúde e sua relação com a função ventricular direita no seguimento pós-operatório de correção de TF em médio prazo.

MÉTODOS

População em Estudo

Foram incluídos no estudo pacientes portadores de TF sem outros defeitos associados (exceto canal arterial patente), em seguimento pós-operatório há pelo menos um ano no ambulatório de cardiologia pediátrica do Hospital da Criança Santo Antônio, da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre. Os pacientes em ritmo não sinusal, portadores de marcapasso, com comunicação interventricular residual hemodinamicamente significativa (diâmetro maior de 2,5 mm e/ou gradiente instantâneo máximo interventricular ao Doppler espectral estimado em menor que 50 mmHg) ou obstrução residual à via de saída do ventrículo direito e/ou artérias pulmonares de grau maior que leve (velocidade máxima do fluxo sistólico no tronco ou ramos pulmonares acima de 3,2 m/s) foram excluídos. Foram selecionados como controles crianças saudáveis, pareadas em idade e sexo com os pacientes, encaminhadas ao ambulatório de cardiologia pediátrica da mesma instituição para investigação cardiológica, com anamnese, exame físico e exames complementares evidenciando ausência de cardiopatia estrutural ou funcional e distúrbios de condução. O projeto de pesquisa foi aprovado pelo comitê local de ética da instituição e todos os responsáveis pelos participantes no estudo foram informados dos propósitos e métodos do trabalho, dando consentimento informado prévio por escrito.

Revisão de prontuários

Dados referentes ao período peri-operatório foram coletados durante a revisão dos prontuários (presença de cirurgia paliativa prévia, idade e peso à cirurgia corretiva, tipo de cirurgia, tempos de circulação extracorpórea e clampeamento aórtico, temperatura mínima de resfriamento, tempo de internação hospitalar, necessidade de re-operações e presença de complicações graves nas intervenções e re-intervenções cirúrgicas). Os tipos de cirurgia foram divididos de acordo com preservação ou não de valva pulmonar nativa para fins de análise. Complicações graves foram avaliadas à época da correção cirúrgica inicial e/ou em re-operações a seguir e incluíram: (1) bloqueio átrio-ventricular total pós-operatório, sem recuperação espontânea e com necessidade de implante de marcapasso definitivo; (2) derrame pleural prolongado, definido como necessidade de drenagem torácica por tempo igual ou superior a sete dias; (3) baixo débito prolongado, definido como necessidade do uso de medicamentos inotrópicos endovenosos por tempo igual ou superior a 96 horas; (4) infecção grave, definida como endocardite bacteriana ou sepse; (5) sangramentos excessivos, necessitando re-operação ou (6) ocorrência de parada cardio-respiratória.

Avaliação eletrocardiográfica e ecocardiográfica

Os pacientes realizaram eletrocardiograma em repouso em aparelho portátil automático modelo MicroSmart MC (Marquette-Hellige, GmbH, Freiburg, Alemanha), sendo observadas presença de ritmo sinusal e anotadas as medidas dos intervalos PR e QRS, calculados automaticamente por programa de interpretação embutido no aparelho e expressos em escala de milissegundos. Casos e controles foram submetidos à avaliação ecocardiográfica realizado em aparelho Image Point Hx (Agilent Technologies, Andover, MA, E.U.A.), com transdutores operando frequências entre 2 e 7,5 MHz e com

monitorização eletrocardiográfica simultânea. Os exames foram realizados por um único operador (C.B.P.) sendo gravados em fitas VHS para posterior análise “offline”. As seguintes variáveis foram avaliadas: (1) dimensão diastólica final do ventrículo direito no corte para-esternal, obtida ao modo-M; (2) função sistólica do ventrículo direito pela estimativa da fração de ejeção pelo método volumétrico de Simpson, em imagens obtidas nos cortes apical 4 câmaras e subcostais sagital e coronal (28-30); (3) velocidade de pico das ondas E e A no fluxo trans-tricúspide realizadas em pelo menos 5 batimentos cardíacos consecutivos, em imagens obtidas nos cortes apical 4 câmaras e paraesternal; (4) avaliação do grau de insuficiência pulmonar de acordo com a extensão e largura do jato de regurgitação nas artérias pulmonares pelo Doppler colorido; (5) presença de fisiologia restritiva do ventrículo direito, definida como a presença de fluxo anterógrado na artéria pulmonar no final da diástole, durante todo o ciclo respiratório (31,32); e (6) avaliação do IPM do ventrículo direito derivado do Doppler espectral pulsado. O IPM é uma razão e foi calculado através da equação:

$$IPM = (a-b)/b \text{ ou } (TCIV + TRIV)/TE$$

A equação representa a soma dos tempos de contração e relaxamento isovolumétricos (TCIV e TRIV) dividido pelo tempo de ejeção ventricular (TE). De forma alternativa, o IPM pode ser calculado usando os intervalos de tempo *a* e *b* (Figuras 1A e 1B), onde *a* representa o intervalo de tempo em milissegundos entre o final da onda A e início da onda E subsequente no fluxo trans-tricúspide e *b* representa o tempo de ejeção sistólico pela valva pulmonar. Os TCIV e TRIV são estimados a partir das seguintes equações:

$$TRIV = c-d$$

$$TCIV = (a-b) - TRIV$$

onde c representa o intervalo de tempo compreendido entre o início da despolarização ventricular (sístole) até o início do fluxo trans-valvar (onda E) e d representa o intervalo de tempo compreendido entre o início da despolarização ventricular e o final da ejeção ventricular (Figura 2). O início da despolarização (sístole) ventricular foi definido como o momento da primeira deflexão (negativa ou positiva) do complexo QRS e os intervalos de tempo foram expressos em milissegundos. Para o cálculo do IPM foram utilizadas as médias de pelo menos 5 medidas consecutivas, a fim de se neutralizar a variação fisiológica da frequência cardíaca.

Avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde

A avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde foi realizada através da aplicação de questionário CHQ-PF 50 composto de 50 questões dirigidas aos responsáveis pelos cuidados (pai, mãe ou outro responsável direto) das crianças que tivessem entre 5 e 18 anos de idade na avaliação atual. Pacientes mais jovens (idade inferior a 5 anos) não podem ser avaliados por este instrumento. Este questionário fornece 2 (dois) escores sumarizadores que sintetizam os resultados dos domínios de análise física e psicossocial, derivados de escalas de 10 subáreas diferentes, inseridos entre as 13 avaliadas pelo questionário. Estes escores permitem comparações com dados normatizados para diferentes populações e entre populações distintas. A aplicação deste instrumento possibilita avaliação global da qualidade de vida relacionada à saúde na criança e já foi validado em estudos anteriores em pacientes com doenças crônicas e na população geral (33).

Análise estatística

Os dados numéricos foram expressos em medianas e variação interquartil (VIQ 25-75). Os dados categóricos ou nominais foram expressos em números absolutos e porcentagens. As comparações entre grupos foram feitas com os testes T de Student para

amostras independentes e teste do qui-quadrado, conforme apropriado. As correlações bivariadas foram feitas calculando-se o coeficiente de correlação de Pearson. Um valor de p bicaudal de 0,05 foi considerado estatisticamente significativo. Os dados foram incorporados em planilha eletrônica *Microsoft Excel* e as análises estatísticas foram realizadas com programa de estatística *SPSS for Windows, v. 11.5*.

RESULTADOS

No período de abril de 2003 a dezembro de 2004, foram estudados 35 pacientes portadores de tetralogia de Fallot operada, sendo aproximadamente 50% do sexo masculino, com mediana de idade de 6,1 (5,4 – 8,2) anos. Neste mesmo período, trinta e seis (36) controles saudáveis, pareados para sexo e idade, foram convidados a participar como grupo controle (Tabela 1). Os pacientes foram operados no período de dezembro de 1993 a setembro de 2003, tendo sido estudados aproximadamente 4,9 (3 - 6,9) anos após a correção cirúrgica. Uma pequena parcela (14%) dos pacientes foi submetida à correção cirúrgica em estágios (shunt sistêmico-pulmonar prévio) e a maioria necessitou uso de enxerto trans-anular como técnica operatória principal (63%). Os pacientes foram operados aos 9 (8 - 20) meses e ficaram no hospital 11 (7 – 15) dias em recuperação pós-operatória. Onze pacientes (31%) necessitaram re-operações por defeitos residuais significativos, na mesma ou em internações subseqüentes à da correção primária. O número de re-operações foi de apenas uma vez na maioria dos pacientes (6 casos; 54,5%), chegando a até três vezes em um paciente (Tabela 2).

Avaliação eletrocardiográfica e medidas funcionais do ventrículo direito

Os pacientes apresentaram intervalos PR dentro da normalidade (140 [128 – 153] msec) e duração do complexo QRS aumentada (133 [120 – 140] msec). Durante o ecocardiograma, a frequência cardíaca foi semelhante entre os grupos (79 [68 – 91] *versus* 86 [75 – 99] bpm; $p = 0,06$). Trinta pacientes (86%) apresentaram insuficiência pulmonar significativa (classificada como grau moderado ou grave). Os pacientes apresentaram ventrículos direitos com maiores dimensões (21 [17 – 25] *versus* 12 [9 – 15] mm; $p < 0,01$; para casos e controles, respectivamente), porém com função contrátil semelhante pelo método de avaliação volumétrica (fração de ejeção de 56 [51 – 63] *versus* 58 [53 – 63] %; $p = 0,3$). Na avaliação do fluxo tricuspídeo, percebeu-se velocidade máxima de onda E semelhantes entre os grupos (0,58 [0,48 – 0,7] *versus* 0,62 [0,56 – 0,69] m/s; $p = 0,52$), porém velocidade máxima de onda A mais elevada nos pacientes (0,55 [0,42 – 0,63] *versus* 0,36 [0,29 – 0,47] m/s; $p < 0,01$). A relação E/A conseqüentemente se tornou significativamente menor nos pacientes (1,13 [0,94 – 1,35] *versus* 1,57 [1,24 – 2,03]; $p < 0,01$). Esta diferença reflete alteração no padrão de enchimento diastólico ventricular direito nos pacientes, predominando na fase tardia da diástole, sugerindo déficit de relaxamento como mecanismo de disfunção diastólica. Isto ficou reforçado pela presença de fisiologia restritiva na minoria dos pacientes (14%), sugerindo que a disfunção diastólica detectada pelo enchimento ventricular seja mais sutil do que o padrão restritivo. O índice de performance miocárdica foi maior no grupo dos pacientes, evidenciando disfunção global ventricular direita nos mesmos (0,34 [0,26 – 0,49] *versus* 0,2 [0,13 – 0,27]; $p < 0,01$). Em análise dos diferentes componentes do índice de performance nos dois grupos, percebe-se que o tempo de contração isovolumétrico foi significativamente mais prolongado nos

pacientes (53 [38 – 89] *versus* 19 [0 – 40] msec; $p < 0,01$), sugerindo disfunção contrátil. O tempo de relaxamento isovolumétrico, embora não tendo sido significativamente diferente entre os grupos, tendeu a ser mais prolongado nos pacientes (46 [30 – 69] *versus* 36 [25 – 48] msec; $p = 0,08$), sugerindo co-existência de disfunção diastólica (Tabela 3). Não foram identificados preditores clínicos para o índice de performance miocárdica entre as variáveis peri-operatórias, dados ecocardiográficos e os escores combinados de avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde (Figuras 3 A e 3 B).

Avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde

Vinte e dois pacientes e dezessete controles saudáveis foram submetidos à avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde. Os demais não participaram ou foram afastados desta parte do estudo por não possuírem a idade mínima (cinco anos) para participar, por dificuldades no entendimento ou por apresentarem respostas consideradas inválidas. A resposta a todas as escalas que compõem os escores combinados foi possível em apenas dezessete pacientes e quinze controles.

Os pacientes e controles apresentaram escores psico-sociais semelhantes (47,9 [44,8 – 51,7] *versus* 47,5 [44,5 – 49,6]; $p = 0,17$, para casos e controles, respectivamente). Identificou-se tendência para obtenção de escores físicos inferiores nos pacientes (44 [31,1 – 52,2] *versus* 48,5 [45,7 – 51,7]; $p = 0,06$). Quando analisamos as escalas que compõem os escores combinados, percebemos que, embora as avaliações nas diversas escalas tenham sido semelhantes entre os grupos, há uma tendência a resultados mais pobres nos pacientes na avaliação da escala de funcionamento físico (score-Z: -0,12 [-3,12 – 0,56] *versus* 0,21 [-0,4 – 0,56]; $p = 0,06$), a qual contribui especialmente para composição do escore físico. (Tabela 4). Em análise do escore físico estratificado de acordo com o tempo de seguimento

pós-operatório, notamos que o mesmo é mais elevado (53 [44,7 – 53,8] *versus* 33,5 [25,5 – 42,6]; $p < 0,01$) nos pacientes operados há mais tempo (utilizando como ponto de corte a mediana do tempo de seguimento dos pacientes que tinham disponíveis escores físicos calculados) (Figura 4). Esta diferença não foi observada em análise estratificada para o escore psico-social. Adicionalmente, percebeu-se que os pacientes com necessidade de novas intervenções cirúrgicas apresentaram escores físicos mais elevados do que aqueles que dispensaram reoperações (46,2 [44,7 – 53,8] *versus* 37,3 [28,2 – 52,3]; $p = 0,03$). Nenhuma outra variável clínica trans-operatória ou ecocardiográfica apresentou associação estatisticamente significativa com os escores combinados de qualidade de vida relacionada com saúde.

DISCUSSÃO

Este estudo confirmou a presença de disfunção ventricular direita em médio prazo após a correção cirúrgica de TF. Além disto, foi capaz de demonstrar que a maioria dos domínios da qualidade de vida relacionada à saúde está preservada nos sobreviventes da correção cirúrgica, ainda que com uma tendência à percepção de piores resultados na área física pelos pais ou responsável.

Classicamente, o IPM vem sendo obtido através da utilização de Doppler pulsado. Mais recentemente a utilização do Doppler tecidual vem ganhando aceitação pois permite a avaliação simultânea dos intervalos de tempo no mesmo ciclo cardíaco. Neste trabalho, os autores optaram pelo uso do Doppler pulsado por ser técnica de uso corriqueiro e amplamente dominada e entendem que a mensuração em batimentos consecutivos ao longo de um ciclo respiratório completo permite reduzir o impacto da limitação em obter medidas simultâneas no ciclo cardíaco. O Doppler espectral pulsado, ainda que forneça resultados de

IPM semelhantes aos obtidos por meio do Doppler tecidual em crianças com corações normais (34), apresenta evidências de ser incapaz de detectar disfunção ventricular direita em pacientes com insuficiência pulmonar significativa após correção de TF (21). Entretanto, em nosso estudo, o IPM obtido pelo Doppler espectral pulsado conseguiu demonstrar disfunção ventricular direita mesmo em vigência de insuficiência pulmonar de grau moderado ou severo na maioria dos pacientes (85,7%), em oposição ao estudo de Yasuoka e colaboradores (21).

Os valores mais elevados de IPM nos pacientes foram especialmente influenciados por tempo de contração isovolumétrico mais prolongado, sugerindo que a disfunção contrátil seja o mecanismo predominante. Esta disfunção contrátil não foi identificada através da mensuração da fração de ejeção pelo método de avaliação volumétrica (Simpson), exemplificando a limitação do uso de índices de contratilidade derivados de imagem durante avaliação de câmara ventricular de geometria complexa como o ventrículo direito. Nós identificamos também uma tendência a tempo de relaxamento isovolumétrico mais prolongado nos pacientes, sugerindo a co-existência de disfunção diastólica. Esta observação fica reforçada pelo padrão alterado de enchimento ventricular detectado no estudo, embora as velocidades de pico das ondas E e A não tenham influenciado diretamente o IPM. Estes achados são consistentes com os resultados do estudo de Abd-El Rahman e colaboradores, os quais demonstraram que, embora a presença de ventrículo direito pouco complacente possa contribuir para a obtenção de tempo de relaxamento isovolumétrico encurtado e reduzir a capacidade do IPM em detectar disfunção ventricular no pós-operatório de TF, a presença de insuficiência pulmonar severa prolonga o mesmo. (22) Pode-se especular, desta forma, que a insuficiência pulmonar tenha efeito adicional deletério sobre a função diastólica do ventrículo direito.

Entretanto, o papel do IPM em avaliar a função miocárdica foi recentemente questionado por um estudo publicado por Cheung e colaboradores (35). Neste estudo em modelo animal, os investigadores demonstraram que as medidas de IPM variam sob diferentes condições de carga e são incapazes de detectar consistentemente alterações na função contrátil induzidas pela infusão de dobutamina. Isto pode ser explicado em parte pelo fato de que a dobutamina, diferentemente do cálcio, encurta os tempos isovolumétricos e o tempo de ejeção, produzindo resultados imprevisíveis no IPM. O IPM também tem sido questionado quanto à sua habilidade em discernir adequadamente o mecanismo de disfunção ventricular (36). Apesar destas potenciais limitações, o IPM foi capaz de detectar disfunção ventricular direita após correção cirúrgica de TF em nosso estudo. A utilização de novos índices funcionais (aceleração miocárdica durante contração isovolumétrica e outros), isoladamente ou em conjunto com o IPM, potencialmente permitirá a identificação mais precoce de disfunção ventricular no pós-operatório tardio de correção de TF e talvez contribuir para o melhor julgamento a respeito do momento mais adequado para reposição de valva pulmonar.

A maioria dos domínios da qualidade de vida relacionada à saúde avaliada pelo questionário no médio prazo após a correção cirúrgica de TF parece estar preservada. A análise dos escores físico e psico-social revelam apenas uma tendência a piores percepções de saúde na área física nos pacientes. De forma interessante, esta percepção é mais intensa nos primeiros anos após a correção cirúrgica, sugerindo adaptação dos pais à situação de seus filhos e evidenciando o impacto inicial da correção cirúrgica na vida destas famílias. Outro achado interessante foi o de que pacientes que necessitaram reoperações obtiveram escores físicos mais elevados que os pacientes que não foram reoperados. Este achado provavelmente reflete melhorias hemodinâmicas obtidas por uma abordagem mais

agressiva em relação à presença de defeitos residuais e que potencialmente tinham impacto na qualidade de vida relacionada à saúde. A mudança no quadro clínico talvez seja mais bem percebida pelos pais do que a manutenção do estado geral de saúde física em filhos que não apresentaram defeitos residuais significativos.

De forma geral, nossos resultados são compatíveis com os estudos de qualidade de vida realizados nesta população, mesmo que utilizando instrumentos diferentes (24-27). A maioria destes estudos avaliou qualidade de vida como um conceito mais abrangente, sendo que apenas um destes avaliou especificamente qualidade de vida relacionada à saúde (27). Assim como nosso estudo, este trabalho demonstrou que qualidade de vida relacionada à saúde está preservada no longo prazo após a correção de TF, exceto pela avaliação de atividade física. Entretanto este estudo utilizou outro instrumento genérico para avaliação de qualidade de vida relacionada à saúde, o qual não gera escores combinados resumidos, desta forma inviabilizando comparações entre os estudos. Portanto, há necessidade de estudos adicionais, utilizando uma metodologia unificada para avaliar a qualidade de vida relacionada à saúde de forma a permitir a confirmação dos achados de nosso trabalho.

Limitações do estudo

Nosso estudo tem delineamento observacional transversal, o que impede a detecção de alterações na função ventricular direita e qualidade de vida relacionada à saúde ao longo do tempo, claramente importantes em uma população passando por fases distintas de desenvolvimento motor e psicológico e com diferentes demandas ao longo dos períodos de infância e adolescência. Por este motivo, a influência do tempo de seguimento pós-operatório sobre o escore combinado físico pode ser considerada apenas uma inferência, já que para confirmação do achado são necessários estudos com desenho longitudinal.

Outro fator limitante é o pequeno número de participantes, um problema freqüente em estudos observacionais envolvendo cardiopatas congênitos, realizados em uma única instituição.

Conclusões

Este estudo demonstrou que o índice de performance miocárdica derivado do Doppler espectral pulsado pode ser útil no diagnóstico de disfunção ventricular direita no seguimento em médio prazo após correção de tetralogia de Fallot. Isto foi possível mesmo na presença de insuficiência pulmonar significativa na maioria dos pacientes. A incorporação deste índice funcional na prática diária pode facilitar a estratificação de pacientes que se beneficiarão de reposição mais precoce de valva pulmonar. Este estudo também demonstrou que a qualidade de vida relacionada à saúde está em geral preservada no seguimento em médio prazo após correção de tetralogia de Fallot. Há uma tendência a piores resultados na área física, porém estes tendem a desaparecer nos pacientes com seguimento mais prolongado. Não há relação entre o estado funcional do ventrículo direito e a qualidade de vida relacionada à saúde em médio prazo.

Estes achados nos permitem concluir que a correção cirúrgica de tetralogia de Fallot tem um impacto positivo na vida destes pacientes, interferindo diretamente na história natural da doença e preservando as perspectivas de vida com qualidade, independentemente de alterações funcionais no ventrículo direito.

REFERÊNCIAS

1. Murphy JG, Gersh BJ, Muir DD, et al. Long term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. *N Engl J Med* 1993; 329: 593-9
2. Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, et al. Long term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30: 1374-83
3. Pigula FA, Khalil PN, Mayer JE, del Nido PJ, Jonas RA. Repair of tetralogy of Fallot in neonates and young infants. *Circulation* 1999; 100 [Suppl II]: II-157 – II-161.
4. Freedom RM, Yoo SJ. Tetralogy of Fallot. In: *The natural and modified history of congenital heart disease*, 1st Ed. Freedom RM, Yoo SJ, Mikailian H, Williams WG, eds. New York: Blackwell Publishing, 2004; 186-211.
5. Singh GK, Greenberg SB, Yap YS, et al. Right ventricular function and exercise performance late after primary repair of tetralogy of Fallot with the transanular patch in infancy. *Am J Cardiol* 1998; 81: 1378-82.
6. Schamberger MS, Hurwitz RA. Course of right and left ventricular function in patients with pulmonary insufficiency after repair of tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 2000; 21: 244-8.
7. Roest AAW, Helbing WA, Kunz P, et al. Exercise MR imaging in the assessment of pulmonary regurgitation and biventricular function in patients after tetralogy of Fallot repair. *Radiology* 2002; 223: 204-11.
8. Gatzoulis MA, Norgard G, Redington AN. Biventricular long axis function after repair of tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 1998; 19: 128-32.

9. Davlouros PA, Kilner PJ, Hornung TS, et al. Right ventricular function in adults with repaired tetralogy of Fallot assessed with cardiovascular magnetic resonance imaging: detrimental role of right ventricular outflow aneurysms or akinesia and adverse right-to-left ventricular interaction. *J Am Coll Cardiol* 2002; 40: 2044-52.
10. Vogel M, Sponring J, Cullen S, Deanfield JE, Redington AN. Regional wall motion and abnormalities of electrical depolarization and repolarization in patients after surgical repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2001; 103: 1669-73.
11. Gatzoulis MA, Elliott JT, Guru V, et al. Right and left ventricular systolic function late after repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2000; 86: 1352-7.
12. Tei C. New non-invasive index for combined systolic and diastolic ventricular function. *J Cardiol* 1995; 26: 135-6
13. Tei C, Nishimura RA, Seward JB, Tajik AJ. Noninvasive Doppler-derived myocardial performance index: correlation with simultaneous measurements of cardiac catheterization. *J Am Soc Echocardiogr* 1997; 10: 169-78.
14. La Corte JC, Cabreriza SE, Rabkin DG, et al. Correlation of the Tei index with invasive measurements of ventricular function in a porcine model. *J Am Soc Echocardiogr* 2003; 16: 442-7.
15. Eidem BW, O'Leary PW, Tei C, Seward JB. Usefulness of the myocardial performance index for assessing right ventricular function in congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2000; 86: 654-8.
16. Eidem BW, Tei C, O'Leary PW, Cetta F, Seward JB. Nongeometric quantitative assessment of right and left ventricular function: myocardial performance index in normal children and patients with Ebstein anomaly. *J Am Soc Echocardiogr* 1998; 11: 849-56.

17. Ishii M, Eto G, Tei C, et al. Quantitation of the global right ventricular function in children with normal heart and congenital heart disease: a right ventricular myocardial performance index. *Pediatr Cardiol* 2000; 21: 416-21.
18. Williams RV, Ritter S, Tani LY, Pagotto LT, Minich LL. Quantitative assessment of ventricular function in children with single ventricles using the Doppler myocardial performance index. *Am J Cardiol* 2000; 86: 1106-10
19. Tei C, Dujardin KS, Hodge DO, et al. Doppler echocardiographic index for assessment of global right ventricular function. *J Am Soc Echocardiogr* 1996; 9: 838-47.
20. Salehian O, Schwerzmann M, Merchant N, Webb GD, Siu SC, Therrien J. Assessment of systemic right ventricular function in patients with transposition of the great arteries using the myocardial performance index. Comparison with cardiac magnetic resonance imaging. *Circulation* 2004; 110: 3229-33.
21. Yasuoka K, Harada K, Toyono M, Tamura M, Yamamoto F. Tei index determined by tissue doppler imaging in patients with pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 2004; 25: 131-6.
22. Abd El Rahman MY, Abdul-Khaliq H, Vogel M, Alexi-Meskishvili V, Gutberlet M, Lange PE. Relation between right ventricular enlargement, QRS duration, and right ventricular function in patients with tetralogy of Fallot and pulmonary regurgitation after surgical repair. *Heart* 2000; 84: 416-20.
23. Abd El Rahman MY, Abdul-Khaliq H, Vogel M, et al. Value of the new Doppler-derived myocardial performance index for the evaluation of right and left ventricular function following repair of tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 2002; 23: 502-7.

24. Walker WT, Temple IK, Gnanapragasam JP, Goddard JR, Brown EM. Quality of life after repair of tetralogy of Fallot. *Cardiol Young* 2002; 12 (6): 549-53.
25. Norgaard MA, Lauridsen P, Helvind M, Petterson G. Twenty to thirty seven year follow-up after repair for tetralogy of Fallot. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999; 16 (2): 125-30.
26. Ternstedt BM, Wall K, Oddson H, et al. Quality of life 20 to 30 years after surgery in patients operated on for tetralogy of Fallot and for atrial septal defect. *Pediatr Cardiol* 2001; 22: 122-32.
27. Daliento L, Mapelli D, Russo G, et al. Health related quality of life in adults with repaired tetralogy of Fallot: psychosocial and cognitive outcomes. *Heart* 2005; 91: 213-8.
28. Silverman NH, Hudson S. Evaluation of right ventricular volume and ejection fraction in children by two-dimensional echocardiography. *Pediatr Cardiol* 1983; 4: 197-204
29. Hiraishi S, DiSessa TG, Jarmakani JM, et al. Two-dimensional echocardiographic assessment of right ventricular volume in children with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 1982; 50: 1369-75
30. Silverman NH. *Pediatric echocardiography*. Baltimore: Williams & Wilkins, 1993; 35-108
31. Cullen S, Shore D, Redington A. Characterization of right ventricular diastolic performance after complete repair of tetralogy of Fallot. Restrictive physiology predicts slow postoperative recovery. *Circulation* 1995; 91: 1782-9.
32. Gatzoulis MA, Clark AL, Cullen S, Newman CGH, Redington AN. Right ventricular diastolic function 15 to 35 years after repair of tetralogy of Fallot.

- Restrictive physiology predicts superior exercise performance. *Circulation* 1995; 91: 1775-81.
33. Landgraf JM, Abetz L, Ware JE. *The CHQ User's Manual*. Second Printing. Boston, MA: HealthAct, 1999.
34. Harada K, Tamura M, Toyono M, Yasuoka K. Comparison of the right ventricular Tei index by tissue Doppler imaging to that obtained by pulsed Doppler in children without heart disease. *Am J Cardiol* 2002; 90: 566-9.
35. Cheung MM, Smallhorn JF, Redington AN, Vogel M. The effects of changes in loading conditions and modulation of inotropic state on the myocardial performance index: comparison with conductance catheter measurements. *Eur Heart J* 2004; 25: 2238-42.
36. Gillebert TC, Van de Veire N, De Buyzere ML, De Sutter J. Time intervals and global cardiac function. Use and limitations. *Eur Heart J* 2004; 25: 2185-6.

Tabela 1. Características clínicas dos grupos

	Pacientes (n=35)	Controles (n=36)	p
Idade (anos)	6,1 (5,4 – 8,2)	5,6 (4,3 – 9,1)	0,63
Sexo	18 M: 17 F	20 M; 16 F	0,72
Peso (quilos)	20 (16,3 – 26)	22 (17 – 30)	0,73

Dados expressos como mediana (variação interquartil). M: masculino; F: feminino

Tabela 2. Variáveis peri-operatórias (n= 35)

Variável	Valor
Shunt prévio (%)	5 (14)
Enxerto transanular (%)	21 (63)
Idade à cirurgia (meses)	9 (8-20)
Peso à cirurgia (quilos)	7,4 (6,4-9,6)
Tempo de CEC (minutos)	86 (80-101)
Tempo de clampeamento aórtico (minutos)	48 (38-62)
Temperatura de resfriamento (graus Celsius)	28 (28-28)
Tempo de internação pós-operatória (dias)	11 (7 – 15)
Necessidade de re-operação (%)	11 (31)
Complicações pós-operatórias (%)	11 (28)
Tempo de seguimento pós-operatório (anos)	4,9 (3 – 6,9)

Dados expressos como número (percentual) ou mediana (variação interquartil)

CEC: circulação extracorpórea.

Tabela 3. Dados eletro e ecocardiográficos

	Pacientes (n=35)	Controles (n=36)	p
PR (mseg)	140 (128-153)	--	--
QRS (mseg)	133 (120-140)	--	--
FC (bpm)	79 (68 – 91)	86 (75 – 99)	0,06
IP moderada a grave (%)	85,7%	--	--
DD VD (mm)	21 (17-25)	12 (9 – 15)	<0,01
FE VD (%)	56,5 (51-63)	58,5 (53,2 – 63,5)	0,30
Onda E tricúspide (m/s)	0,58 (0,48 – 0,7)	0,62 (0,56 – 0,69)	0,52
Onda A tricúspide (m/s)	0,55 (0,42 – 0,63)	0,36 (0,29 – 0,47)	<0,01
Relação E/A tricúspide	1,13 (0,94 – 1,35)	1,57 (1,24 – 2,03)	<0,01
Fisiologia restritiva VD (%)	14,2	--	--
TCIV (mseg)	53 (38-89)	19 (0 – 40)	<0,01
TRIV (mseg)	46 (30 – 69)	36 (25 – 48)	0,08
Índice de performance miocárdica	0,34 (0,26 – 0,49)	0,2 (0,13 – 0,27)	<0,01

Dados expressos como número (percentual) ou mediana (variação interquartil)

PR: intervalo PR; QRS: duração do complexo QRS; IP: insuficiência pulmonar; FC: frequência cardíaca; VD-DD: diâmetro diastólico do VD; FE VD: fração de ejeção do VD; TCIV: tempo de contração isovolumétrica; TRIV: tempo de relaxamento isovolumétrico

Tabela 4. Escores Z das escalas e escores combinados de qualidade de vida relacionada à saúde:

	Pacientes	Controles	p
Funcionamento físico (PF) ^{*, †}	-0,12 (-3,12 a 0,56) n=22	0,21 (-0,4 a 0,56) n=16	0,06
Saúde geral (GH) [*]	-0,13 (-0,74 a 0,25) n=22	-0,13 (-0,77 a 0,35) n=17	0,70
Desconforto corporal (BP) ^{*, †}	0,54 (-0,54 a 1) n=22	-0,9 (-0,9 a 0,06) n=17	0,09
Impacto de tempo nos pais (PT) [*]	0,15 (-1,8 a 0,79) n=20	0,24 (-0,85 a 0,79) n=15	0,37
Impacto emocional nos pais (PE) [*]	-1,12 (-1,7 a -0,15) n=21	-0,73 (-1,51 a 0,04) n=15	0,77
Limitações sociais por dificuldades emocionais ou comportamentais (REB) [*]	-0,65 (-1,79 a 0,49) n=17	0,2 (-0,65 a 0,49) n=16	0,33
Auto-estima (SE) ^{*, ‡}	0,69 (-0,24 a 1,16) n=21	0,46 (-0,12 a 0,69) n=17	0,51
Saúde mental (MH) ^{*, ‡}	-0,16 (-0,89 a 0,56) n=21	-0,16 (-0,89 a 0,2) n=15	0,40
Comportamento geral (BE) ^{*, ‡}	0,11 (-0,73 a 0,4) n=22	-0,47 (-0,96 a 0,25) n=15	0,53
Limitações sociais por dificuldades físicas (RP) ^{*, †}	-0,43 (-2,19 a 0,45) n=21	-0,43 (-1,35 a 0,45) n=17	0,58
Escore combinado físico	44 (31,1 – 52,2) n=17	48,5 (45,7 – 51,7) n=15	0,06
Escore combinado psicossocial	47,9 (44,8 – 51,7) n=17	47,5 (44,5 – 49,6) n=15	0,17

* escore Z; † principais componentes do escore combinado físico; ‡ principais componentes do escore combinado psicossocial

Figura 1 A. Medida A

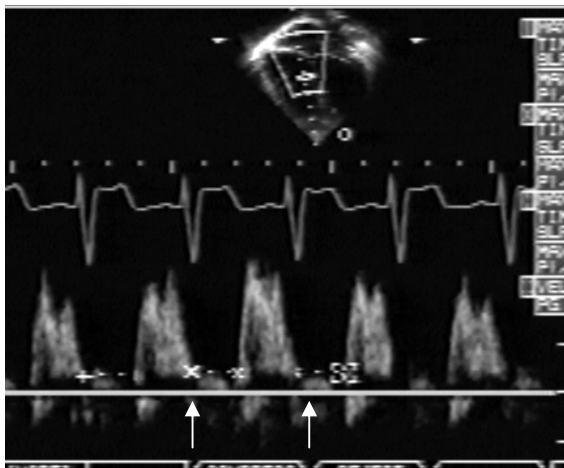


Figura 1 B. Medida B

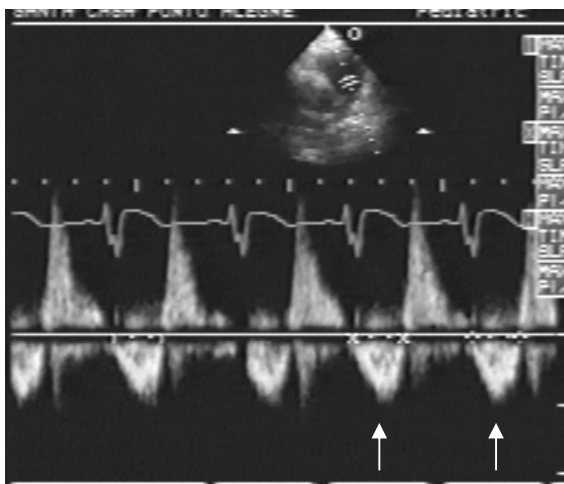


Figura 2. Diagrama do cálculo do IPM

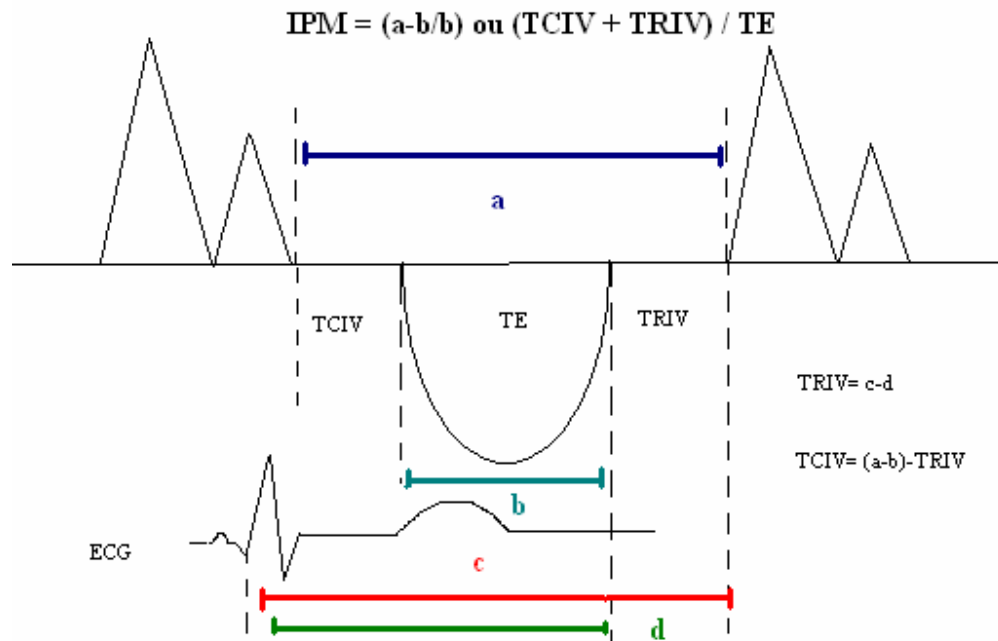


Figura 3 A. Escore físico e índice de performance miocárdica em pacientes (n=17)

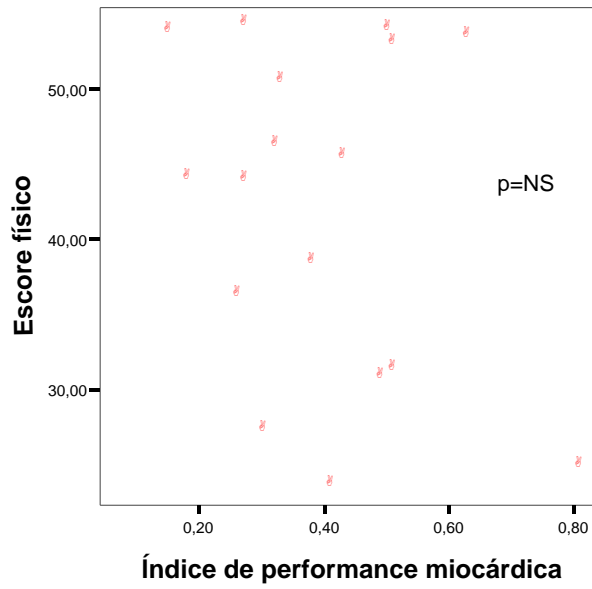


Figura 3 B. Escore psicossocial e índice de performance miocárdica em pacientes (n=17)

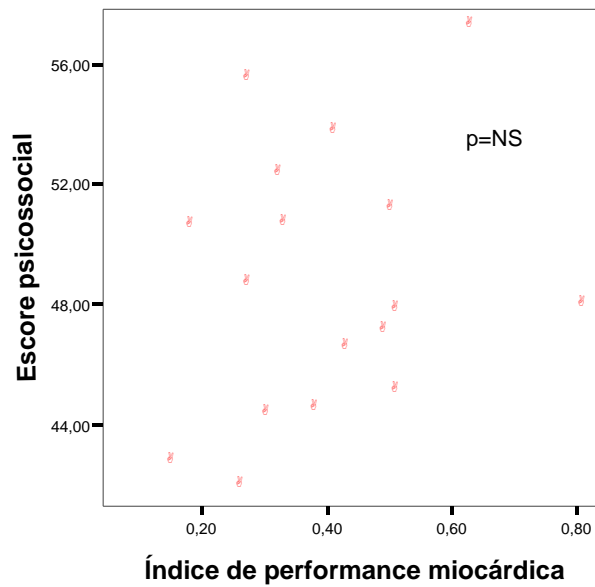
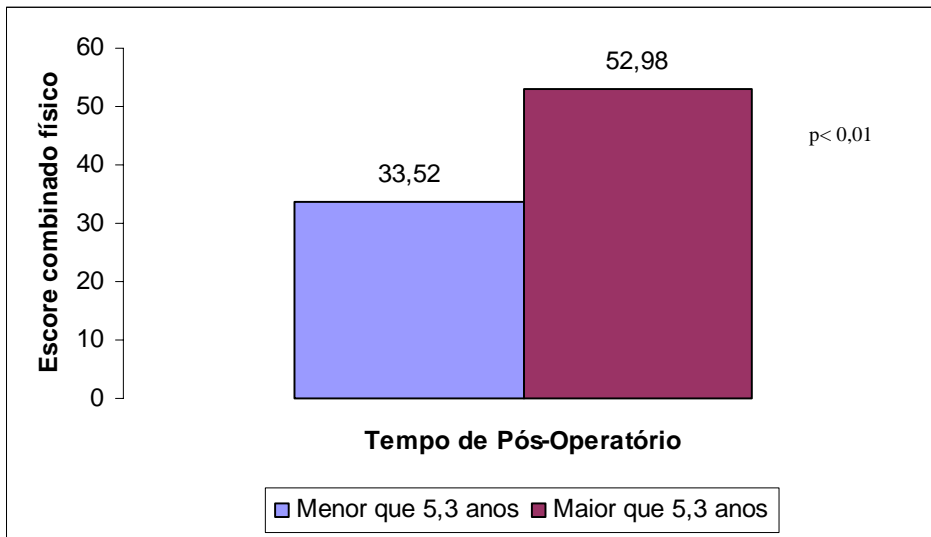


Figura 4. Influência do tempo de pós-operatório no escore combinado físico



Global Right Ventricular Function and Health-Related Quality of Life in the Mid-Term Follow-up After Tetralogy of Fallot Repair

Carlo B. Pilla ¹, Carla A. Pereira ¹, Nicasio H. Tanaka ², Aldemir J. Nogueira ², Fernando A. Lucchese ², Luis Eduardo Rohde ³

¹ Pediatric Cardiology Department; Complexo Hospitalar Santa Casa, Porto Alegre, RS, Brazil

² Pediatric Cardiac Surgery Department; Complexo Hospitalar Santa Casa, Porto Alegre, RS, Brazil

³ Cardiology Department; Hospital de Clinicas de Porto Alegre, Porto Alegre, RS, Brazil

Address for correspondence:

Carlo B. Pilla, M.D.
Hospital da Criança Santo Antônio
Complexo Hospitalar Santa Casa de Porto Alegre
Av Independência, 155
90035-074 Porto Alegre, RS
Brazil
E-mail: cbpilla@hotmail.com

ABSTRACT

This cross-sectional, case-control study evaluated right ventricular function and health-related quality of life in the mid-term follow-up after surgical repair of tetralogy of Fallot (ToF). Right ventricular function was assessed using the spectral Doppler-derived myocardial performance index (MPI) and health-related quality of life was evaluated using the Child Health Questionnaire (CHQ PF-50). Thirty-five successfully repaired ToF patients (median 4.9 [inter-quartile range 25-75] 3 – 7 years of follow-up after surgery) were compared to 36 age- and sex-matched healthy children. The majority (86%) of patients had significant (moderate to severe) pulmonary regurgitation. MPI demonstrated right ventricular dysfunction in patients as compared to controls (0.34 [0.26-0.49] *versus* 0.2 [0.13-0.27]; $p < 0.01$). Although health-related quality of life was similar in patients and in healthy children (summary score for physical domain of 44 [31-52] *versus* 48.5 [45.7-51.7], $p = 0.06$; and summary score for psychosocial domain of 47.9 [45-52] *versus* 47.5 [44.5-50], $p = 0.17$), there was a trend for poorer physical area results in the patients group. This difference was statistically significant ($p < 0.01$) only in patients with shorter follow-up periods (less than 5.3 years). Both physical and psychosocial summary scores for health-related quality of life had no correlation to right ventricular MPI. We conclude the spectral Doppler-derived MPI is able to detect right ventricular dysfunction in post-operative ToF patients, even in the presence of moderate to severe pulmonary regurgitation. Right ventricular dysfunction does not influence health-related quality of life, particularly in patients with longer follow-up.

Key words: Tetralogy of Fallot, ventricular function, health related quality of life

INTRODUCTION

In the past years, mortality rates after tetralogy of Fallot (ToF) repair has declined steadily (1-3). In this scenario, attention has been directed to other outcome measures such as right ventricular function and health-related quality of life. Several investigators consider both parameters as key elements in the long-term global assessment of surgical interventions in ToF patients (4).

Right ventricular function in the post-operative ToF patient has been studied using different methodologies for a long time (5-11). The myocardial performance index (MPI) is particularly attractive in the functional evaluation of the right ventricle as well as those physiologically univentricular hearts as it is independent of geometrical assumptions. MPI is a simple, easily obtainable and reproducible index that evaluates combined systolic and diastolic function (12-20). Its use in postoperative ToF patients seems to be limited in part due to the effects of pulmonary regurgitation often observed in these patients (21). In addition, the few studies that used right ventricular MPI in ToF patients are not consensual about its clinical applicability (21-23).

Similarly, few data is available assessing health-related quality of life in post-operative ToF patients. The evidence comes from small reports that evaluated exclusively adults with variable analytic instruments and these studies suggest the overall quality of life is preserved in the mid- and long-term follow-up after surgery (24-27). Additionally, there is a shortage of data studying the relationship between right ventricular function and health-related quality of life in ToF patients.

In this paper, our goals are to test the ability of the spectral Doppler derived right ventricular MPI to evaluate right ventricular function in patients predominantly with

pulmonary regurgitation and to investigate the health-related quality of life and its relation to the right ventricular function in the mid-term follow-up after ToF repair.

METHODS

Subjects

We studied patients with isolated ToF successfully repaired for at least one year and on regular outpatient follow-up at the Pediatric Cardiology clinics of the Santa Casa of Porto Alegre, RS, Brazil. Patients were excluded from the study if one or more of the following were present: rhythm other than sinus, use of permanent pacemaker, presence of a hemodynamically significant residual ventricular septal defect (minimal diameter of 2.5 mm or more / estimated interventricular Doppler peak instantaneous gradient of less than 50 mmHg) or significant residual obstruction to the right ventricular ejection (Doppler systolic peak velocity greater than 3.2 m/sec in the pulmonary trunk or branches). Age and sex matched healthy children, referred for cardiology evaluation for a variety of reasons and without heart disease after investigation, were also invited to participate. The research project was approved by the local ethics committee and all the parents or guardians of patients and controls agreed to participate and gave prior written consent.

Chart review

Data from the operative period were collected as follows: prior palliative surgery, age and weight at corrective surgery, type of repair, cardiopulmonary bypass and aortic cross-clamp times, core temperature, hospital length of stay after surgery, need for additional surgical procedures and complications after surgery and/or reinterventions. Type of repair was classified (for analysis purposes) according to preservation or not of the

native pulmonary valve; complications included need for permanent pacemaker implantation, prolonged pleural effusions (> 7 days), low cardiac output (need for intravenous inotropes for a period > 96 hours), serious infection (bacterial endocarditis or sepsis), bleeding (requiring reoperation) and cardiac arrest.

Electro (ECG) and echocardiographic (Echo) evaluation

Patients underwent a 12 lead ECG (MicroSmart MC; Marquette-Hellige, GmbH, Freiburg, Germany), where the rhythm was confirmed to be sinus and the PR interval and QRS duration were measured. All study participants underwent the echocardiographic evaluation using the Image Point HX (Agilent Technologies, Andover, MA, USA) ultrasound equipment, with 2-7.5 MHz transducer frequency range, and simultaneous ECG monitoring. All examinations were performed by one experienced investigator (C.B.P.) and recorded on Super VHS tapes for posterior offline analysis. The following data were collected: (1) right ventricular end diastolic dimension on a M-mode parasternal short-axis view; (2) right ventricular ejection fraction using the Simpson volumetric method on the apical four chamber view and subcostal sagittal and coronal views (28-30); (3) peak velocity of the right ventricular E and A tricuspid waves on at least five consecutive beats, on the apical four chamber and parasternal short-axis views; (4) color Doppler pulmonary regurgitation grading, according to the extension and width of the pulmonary regurgitation jet in the pulmonary arteries, on the parasternal short-axis view; (5) presence of right ventricular restrictive physiology, defined as the presence of forward flow in pulmonary artery in late systole throughout the respiratory cycle (31,32) and (6) spectral Doppler-derived right ventricular MPI. The MPI is a ratio and was calculated according to the following equation:

$$MPI = (ICT + IRT) / ET \text{ or } (a-b)/b$$

This equation represents the sum of the isovolumic contraction (ICT) and relaxation (IRT) times divided by the ejection time (ET). Alternatively, the MPI can be calculated using the *a* and *b* intervals (Figures 1A & 1B), where *a* is the time interval from the return to the baseline of the tricuspid A wave to the beginning of the E wave on the following beat and *b* is the systolic ejection time. The contraction and relaxation times are estimated as follows:

$$IRT = c - d$$

$$ICT = (a - b) - IRT$$

where *C* represents the time interval from the beginning of the ventricular systole (first deflection of the QRS on the ECG) to the beginning of the E wave and *d* represents the time interval from the beginning of the ventricular systole to the end of the ejection time (Figure 2). All time interval measurements are described in milliseconds. Right ventricular MPI was calculated as a mean of at least five (5) consecutive measurements, to overcome the physiological heart rate variation.

Assessment of the health-related quality of life

Health-related quality of life was evaluated using the Child Health Questionnaire (CHQ PF-50), which consists of 50 questions to be completed by a parent of a 5 to 18 years old child. Younger children cannot be evaluated using this instrument. The CHQ PF-50 provides two summary scores (physical and psychosocial), derived from ten (10) subscales among a total of thirteen (see appendix 1). The summary scores enable comparisons to normative data from the general United States population and between different clinical

samples. This instrument has been previously validated in healthy and chronically ill populations (33).

Statistics

Numeric data were described as median and inter-quartile range (IQR 25 – 75). Categorical and nominal data were described as absolute numbers and percentages. Group comparisons were made through independent samples Student T-tests and chi-square tests as appropriate. Bivariate Pearson's correlations were employed to flag associations between peri-operative, ECG and echo-derived data. Two-tailed p values less than 0.05 were considered statistically significant. Data were incorporated into a *Microsoft Excel* electronic data sheet and subsequently analyzed using the statistical software package *SPSS for Windows, v. 11.5* (Chicago, IL, U.S.A.).

RESULTS

From April 2003 to December 2004, 35 patients (6.1 [IQR 5.4-8.2] years of age; approximately half male) and 36 sex- and age-matched healthy controls were included in the study (Table 1). Patients were operated on from December 1993 to September 2003, being studied 4.9 (IQR 3-6.9) years after surgery. Few (14%) underwent a previous palliative surgery (systemic-to-pulmonary artery shunt). The majority (63%) required a transanular patch during the corrective surgery; median age at operation was 9 (IQR 8-20) months old and the median length of stay in hospital after surgery was 11 (IQR 7-15) days. Eleven (31%) required additional surgical interventions due to residual defects; the majority of them (6 pts; 54%) needed only once, whereas one needed up to three additional procedures (Table 2).

ECG and right ventricular echo data

Patients had normal PR intervals (140 [IQR 128-153] msec) and prolonged QRS duration (133 [IQR 120-140] msec). During the echo examination, the heart rate was similar between groups (79 [IQR 68-91] *versus* 86 [IQR 75-99] beats per minute; $p=0.06$). Thirty patients (86%) exhibited moderate to severe pulmonary regurgitation estimated by Doppler color analysis. Patients also showed larger right ventricle end diastolic dimensions (21 [IQR 17-25] *versus* 12 [IQR 9-15] mm; $p<0.01$), but preserved contractile function (ejection fraction of 56 [IQR 51-63] *versus* 58 [IQR 53-63] %; $p=0.3$) as evaluated by the Simpson's volumetric method. The peak tricuspid E velocity was similar between patients and controls (0.58 [IQR 0.48-0.7] *versus* 0.62 [IQR 0.56-0.69] m/sec; $p=0.52$). The peak A velocity, however, was higher in patients (0.55 [IQR 0.42-0.63] *versus* 0.36 [IQR 0.29-0.47] m/sec; $p<0.01$) than controls. Therefore, the E/A ratio was significantly lower in patients as compared to controls (1.13 [IQR 0.94-1.35] *versus* 1.57 [IQR 1.24-2.03]; $p<0.01$). This indicated increased late right ventricular filling, suggesting altered right ventricular relaxation as the main mechanism for diastolic dysfunction. This was underlined by the small proportion of patients with restrictive physiology (14%), thus suggesting a less advanced diastolic dysfunction. The right ventricular MPI was increased in patients (0.34 [IQR 0.26-0.49] *versus* 0.2 [IQR 0.13-0.27]; $p<0.01$); this was a function of an increased isovolumic contraction time (53 [IQR 38-89] *versus* 19 [IQR 0-40] msec; $p<0.01$), whereas the isovolumic relaxation time had shown only a tendency for increased value (46 [IQR 30-69] *versus* 36 [IQR 25-48]; $p=0.08$). These results suggest the presence of a global right ventricular dysfunction in patients, albeit predominantly contractile (Table 3). There

were no peri-operative, echo data as well as health-related quality of life summary scales predictive of right ventricular MPI (Figures 3A and 3B).

Health-related quality of life assessment

Twenty two patients and 17 controls had their health-related quality of life assessed. The remaining did not participate because they were under five years old or due to personal difficulties in understanding the questionnaire. However, only 17 patients and 15 controls were able to respond all ten scales which are necessary to build up the summary scores.

Patients and controls had similar psychosocial summary scores (47.9 [IQR 44.8-51.7] *versus* 47.5 [IQR 44.5- 49.6]; $p=0.17$). There was a trend for lower physical summary scores for patients (44 [IQR 31.1-52.2] *versus* 48.5 [IQR 45.7-51.7]; $p=0.06$). Analyzing separately the summary subscales, we observed that the physical functioning subscale had a tendency for lower values in patients (Z-score -0.12 [-3.12-0.56] *versus* 0.21 [-0.4-0.56]; $p=0.06$). This subscale contributes mainly for the composition of the physical summary score (Table 4). If we stratified our sample according to follow-up time using as cut-off of 5.3 years (representing the median), we observed that the physical summary score was higher in those with longer follow-up after surgery (53 [IQR 44.7-53.8] *versus* 33.5 [IQR 25.5-42.6]; $p< 0.01$, for longer and shorter follow-up times, respectively; Figure 4) and in those who needed further surgical procedures (46.2 [IQR 44.7-53.8] *versus* 37.3 [IQR 28.2-52.3]; $p=0.03$, for those who did additional procedures and those who did not, respectively). No other clinical or echo variable was associated with health-related quality of life summary scores.

DISCUSSION

In this study, we confirmed the presence of mid-term right ventricular dysfunction after ToF repair. Moreover, we were able to show that the overall health-related quality of life is preserved following ToF repair, albeit with a trend for poorer parent reported results in the physical area.

Traditionally, MPI has been derived from the spectral Doppler evaluation. Recently, tissue Doppler derived MPI has gained acceptance, due to the possibility of simultaneous evaluation of the isovolumic time intervals. We chosen to use spectral instead of tissue Doppler in our study because the former is an universally used technique in the routine echo examination (as opposed to the tissue Doppler) and because we believe the average of several consecutive beats minimizes dispersion, thus reducing the impact of not measuring the time intervals on the same beat. The spectral Doppler derived MPI, although similar to the tissue Doppler derived MPI when evaluating the right ventricular function in children without heart disease (34), is thought to be unable to detect right ventricular dysfunction in the presence of pulmonary regurgitation after surgical repair of ToF (21). In our study, the spectral Doppler derived MPI was able to depict right ventricular dysfunction, even in the presence of significant pulmonary regurgitation, as opposed to the findings of Yasuoka and associates (21).

The higher right ventricular MPI values found in patients were primarily a function of prolonged isovolumic contraction time, suggesting the predominant mechanism for the right ventricular dysfunction to be systolic in nature. This was not detected by the Simpson's volumetric estimation of ejection fraction, pointing out the difficulties of using a volume-derived index of contractile function when assessing a complex chamber like the

right ventricular. We also found a tendency for prolonged isovolumic relaxation time in patients as compared to healthy children, suggesting the co-existence of right ventricular diastolic dysfunction. This is strengthened by the finding of altered right ventricular inflow peak velocities shown by the patients group, although these have not influenced the MPI results. Our findings are in concordance with the study published by Abd-El Rahman and colleagues who have shown that, although the poorly compliant right ventricular may lead to a shorter isovolumic relaxation time and reduce the ability for right ventricular dysfunction detection by the MPI, the presence of pulmonary regurgitation prolongs the IRT (22). This suggests an additional deleterious effect of pulmonary regurgitation over the right ventricular function.

The role of MPI in assessing myocardial function recently has been challenged by a study of Cheung and colleagues (35). In this animal study, the authors showed the MPI measurements vary under different loading conditions and are unable to consistently detect modifications in the contractile state induced by dobutamine infusion. This may be explained in part because dobutamine, unlike calcium, shortens both isovolumic and ejection times, making the results on the ratio (MPI) unpredictable. MPI clinical applicability has also been questioned due to its inability to clearly discern the mode of dysfunction in contrast to other measurements (36). In spite of such limitations, the MPI was able to detect right ventricular dysfunction in our study. Newer functional indexes, as myocardial isovolumic acceleration and others, either used alone or combined to MPI, may help increase the earlier detection of right ventricular dysfunction in post-operative ToF patients and perhaps aid for a better judgment about the timing for pulmonary valve replacement.

Health-related quality of life domains evaluated by the CHQ were preserved in the mid-term after ToF repair. The summary scores analysis shown a tendency for worse health perceptions in the physical area. Interestingly, this perception is more pronounced in the first years after surgery, suggesting an ongoing adaptative mechanism and underlies the initial impact of the surgical repair on the life of these families. Another interesting finding was the reoperated patients had better physical summary scores than those who were not reoperated. This probably reflects hemodynamic improvements resulting from an aggressive management of residual lesions which potentially affected health-related quality of life. Changes in the physical attributes after these reoperations may be more easily noticed than maintenance of them by the parents of patients who did not need additional procedures.

Overall, the results of preserved health-related quality of life are similar to other studies concerning the quality of life in ToF patients, even using different methodologies (24-27). Most of them concerned the quality of life as a more general concept, and only one had specifically studied health-related quality of life (27). In agreement to our findings, this report demonstrated that health-related quality of life was preserved in the long term after ToF repair in all scales, except in the physical activity domain. However, the study used a different instrument, which does not provide summary scores, making comparisons across reports difficult.

Limitations of the study

This is a cross-sectional observational study, which precludes an ongoing evaluation of right ventricular function and health-related quality of life. This is particularly important in children, who are experiencing distinct phases of neurological and psychological

development during childhood and adolescence. Therefore, the influences of time after surgery on the physical summary scores observed in this study are only inferences yet to be confirmed in a longitudinal study. Another limiting factor of this study is the small number of subjects, a common problem in single-center observational reports on congenital heart disease patients.

Conclusions

This study demonstrated the spectral Doppler derived MPI is able to detect right ventricular dysfunction in post-operative ToF patients, irrespective of the presence of pulmonary regurgitation. MPI is a simple index that may help to better stratify patients who will benefit most from pulmonary valve replacement to prevent late right ventricular dysfunction. This study has also shown that health-related quality of life is preserved in the mid-term after ToF repair, although with a tendency for impairment in the physical domain. This tendency was not present in those with a longer follow-up. Finally, health-related quality of life bears no relationship to right ventricular function in ToF repair. These findings taken together allow us to state the surgical repair of ToF has a positive impact on these patients, modifying its natural history and maintaining the perspective for a life with quality, irrespective of right ventricular functional abnormalities.

REFERENCES

1. Murphy JG, Gersh BJ, Muir DD, et al. Long term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. *N Engl J Med* 1993; 329: 593-9
2. Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, et al. Long term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30: 1374-83
3. Pigula FA, Khalil PN, Mayer JE, del Nido PJ, Jonas RA. Repair of tetralogy of Fallot in neonates and young infants. *Circulation* 1999; 100 [Suppl II]: II-157 – II-161.
4. Freedom RM, Yoo SJ. Tetralogy of Fallot. In: *The natural and modified history of congenital heart disease*, 1st Ed. Freedom RM, Yoo SJ, Mikailian H, Williams WG, eds. New York: Blackwell Publishing, 2004; 186-211.
5. Singh GK, Greenberg SB, Yap YS, et al. Right ventricular function and exercise performance late after primary repair of tetralogy of Fallot with the transanular patch in infancy. *Am J Cardiol* 1998; 81: 1378-82.
6. Schamberger MS, Hurwitz RA. Course of right and left ventricular function in patients with pulmonary insufficiency after repair of tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 2000; 21: 244-8.
7. Roest AAW, Helbing WA, Kunz P, et al. Exercise MR imaging in the assessment of pulmonary regurgitation and biventricular function in patients after tetralogy of Fallot repair. *Radiology* 2002; 223: 204-11.
8. Gatzoulis MA, Norgard G, Redington AN. Biventricular long axis function after repair of tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 1998; 19: 128-32.

9. Davlouros PA, Kilner PJ, Hornung TS, et al. Right ventricular function in adults with repaired tetralogy of Fallot assessed with cardiovascular magnetic resonance imaging: detrimental role of right ventricular outflow aneurysms or akinesia and adverse right-to-left ventricular interaction. *J Am Coll Cardiol* 2002; 40: 2044-52.
10. Vogel M, Sponring J, Cullen S, Deanfield JE, Redington AN. Regional wall motion and abnormalities of electrical depolarization and repolarization in patients after surgical repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2001; 103: 1669-73.
11. Gatzoulis MA, Elliott JT, Guru V, et al. Right and left ventricular systolic function late after repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2000; 86: 1352-7.
12. Tei C. New non-invasive index for combined systolic and diastolic ventricular function. *J Cardiol* 1995; 26: 135-6
13. Tei C, Nishimura RA, Seward JB, Tajik AJ. Noninvasive Doppler-derived myocardial performance index: correlation with simultaneous measurements of cardiac catheterization. *J Am Soc Echocardiogr* 1997; 10: 169-78.
14. La Corte JC, Cabreriza SE, Rabkin DG, et al. Correlation of the Tei index with invasive measurements of ventricular function in a porcine model. *J Am Soc Echocardiogr* 2003; 16: 442-7.
15. Eidem BW, O'Leary PW, Tei C, Seward JB. Usefulness of the myocardial performance index for assessing right ventricular function in congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2000; 86: 654-8.
16. Eidem BW, Tei C, O'Leary PW, Cetta F, Seward JB. Nongeometric quantitative assessment of right and left ventricular function: myocardial performance index in normal children and patients with Ebstein anomaly. *J Am Soc Echocardiogr* 1998; 11: 849-56.

17. Ishii M, Eto G, Tei C, et al. Quantitation of the global right ventricular function in children with normal heart and congenital heart disease: a right ventricular myocardial performance index. *Pediatr Cardiol* 2000; 21: 416-21.
18. Williams RV, Ritter S, Tani LY, Pagotto LT, Minich LL. Quantitative assessment of ventricular function in children with single ventricles using the Doppler myocardial performance index. *Am J Cardiol* 2000; 86: 1106-10
19. Tei C, Dujardin KS, Hodge DO, et al. Doppler echocardiographic index for assessment of global right ventricular function. *J Am Soc Echocardiogr* 1996; 9: 838-47.
20. Salehian O, Schwerzmann M, Merchant N, Webb GD, Siu SC, Therrien J. Assessment of systemic right ventricular function in patients with transposition of the great arteries using the myocardial performance index. Comparison with cardiac magnetic resonance imaging. *Circulation* 2004; 110: 3229-33.
21. Yasuoka K, Harada K, Toyono M, Tamura M, Yamamoto F. Tei index determined by tissue doppler imaging in patients with pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 2004; 25: 131-6.
22. Abd El Rahman MY, Abdul-Khaliq H, Vogel M, Alexi-Meskishvili V, Gutberlet M, Lange PE. Relation between right ventricular enlargement, QRS duration, and right ventricular function in patients with tetralogy of Fallot and pulmonary regurgitation after surgical repair. *Heart* 2000; 84: 416-20.
23. Abd El Rahman MY, Abdul-Khaliq H, Vogel M, et al. Value of the new Doppler-derived myocardial performance index for the evaluation of right and left ventricular function following repair of tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 2002; 23: 502-7.

24. Walker WT, Temple IK, Gnanapragasam JP, Goddard JR, Brown EM. Quality of life after repair of tetralogy of Fallot. *Cardiol Young* 2002; 12 (6): 549-53.
25. Norgaard MA, Lauridsen P, Helvind M, Petterson G. Twenty to thirty seven year follow-up after repair for tetralogy of Fallot. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999; 16 (2): 125-30.
26. Ternstedt BM, Wall K, Oddson H, et al. Quality of life 20 to 30 years after surgery in patients operated on for tetralogy of Fallot and for atrial septal defect. *Pediatr Cardiol* 2001; 22: 122-32.
27. Daliento L, Mapelli D, Russo G, et al. Health related quality of life in adults with repaired tetralogy of Fallot: psychosocial and cognitive outcomes. *Heart* 2005; 91: 213-8.
28. Silverman NH, Hudson S. Evaluation of right ventricular volume and ejection fraction in children by two-dimensional echocardiography. *Pediatr Cardiol* 1983; 4: 197-204
29. Hiraishi S, DiSessa TG, Jarmakani JM, et al. Two-dimensional echocardiographic assessment of right ventricular volume in children with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 1982; 50: 1369-75
30. Silverman NH. *Pediatric echocardiography*. Baltimore: Williams & Wilkins, 1993; 35-108
31. Cullen S, Shore D, Redington A. Characterization of right ventricular diastolic performance after complete repair of tetralogy of Fallot. Restrictive physiology predicts slow postoperative recovery. *Circulation* 1995; 91: 1782-9.
32. Gatzoulis MA, Clark AL, Cullen S, Newman CGH, Redington AN. Right ventricular diastolic function 15 to 35 years after repair of tetralogy of Fallot.

- Restrictive physiology predicts superior exercise performance. *Circulation* 1995; 91: 1775-81.
33. Landgraf JM, Abetz L, Ware JE. *The CHQ User's Manual*. Second Printing. Boston, MA: HealthAct, 1999.
34. Harada K, Tamura M, Toyono M, Yasuoka K. Comparison of the right ventricular Tei index by tissue Doppler imaging to that obtained by pulsed Doppler in children without heart disease. *Am J Cardiol* 2002; 90: 566-9.
35. Cheung MM, Smallhorn JF, Redington AN, Vogel M. The effects of changes in loading conditions and modulation of inotropic state on the myocardial performance index: comparison with conductance catheter measurements. *Eur Heart J* 2004; 25: 2238-42.
36. Gillebert TC, Van de Veire N, De Buyzere ML, De Sutter J. Time intervals and global cardiac function. Use and limitations. *Eur Heart J* 2004; 25: 2185-6.

Table 1. Patients and controls clinical characteristics

	Patients (n=35)	Controls (n=36)	p
Age (years)	6.1 (5.4 – 8.2)	5.6 (4.3 – 9.1)	0.63
Gender	18 M: 17 F	20 M; 16 F	0.72
Weight (kilograms)	20 (16.3 – 26)	22 (17 – 30)	0.73

Data as median (inter-quartile range); M: male; F: female

Table 2. Peri-operative data (n= 35)

Variable	Value
Previous shunt (%)	5 (14)
Need for transanular patch (%)	21 (63)
Age at surgery (months)	9 (8-20)
Weight at surgery (kilograms)	7.4 (6.4-9.6)
CPB time (minutes)	86 (80-101)
Aortic cross clamping time (minutes)	48 (38-62)
Cooling temperature (degrees Celsius)	28 (28-28)
Post-operative length of stay (days)	11 (7 – 15)
Need for reoperation (%)	11 (31)
Post-operative complications (%)	11 (28)
Post-operative follow-up time (years)	4.9 (3 – 6.9)

Data as absolute numbers (percentage) or median (inter-quartile range)

CPB: Cardio-pulmonary bypass

Table 3. ECG and echocardiography data

	Patients (n=35)	Controls (n=36)	p
PR (msec)	140 (128-153)	--	--
QRS (msec)	133 (120-140)	--	--
HR (bpm)	79 (68 – 91)	86 (75 – 99)	0.06
Moderate to severe PR (%)	85.7%	--	--
RV EDD (mm)	21 (17-25)	12 (9 – 15)	<0.01
RV EF (%)	56.5 (51-63)	58.5 (53.2 – 63.5)	0.30
Tricuspid E wave peak velocity (m/s)	0.58 (0.48 – 0.7)	0.62 (0.56 – 0.69)	0.52
Tricuspid A wave peak velocity (m/s)	0.55 (0.42 – 0.63)	0.36 (0.29 – 0.47)	<0.01
Tricuspid E/A wave ratio	1.13 (0.94 – 1.35)	1.57 (1.24 – 2.03)	<0.01
RV restrictive physiology (%)	14.2	--	--
ICT (msec)	53 (38-89)	19 (0 – 40)	<0.01
IRT (msec)	46 (30 – 69)	36 (25 – 48)	0.08
RV myocardial performance index	0.34 (0.26 – 0.49)	0.2 (0.13 – 0.27)	<0.01

Data as absolute number (percentage) or median (inter-quartile range)

PR: PR interval; QRS: QRS complex duration; PR: pulmonary regurgitation; HR: heart rate; RV EDD: right ventricle end-diastolic dimension; RV EF: right ventricle ejection fraction; ICT: isovolumic contraction time; IRT: isovolumic relaxation time

Table 4. Health-related quality of life subscales Z-scores and summary scores:

	Patients	Controls	p
Physical functioning ^{*, †}	-0.12 (-3.12 to 0.56) n=22	0.21 (-0.4 to 0.56) n=16	0.06
General health [*]	-0.13 (-0.74 to 0.25) n=22	-0.13 (-0.77 to 0.35) n=17	0.70
Bodily pain/ discomfort ^{*, †}	0.54 (-0.54 to 1) n=22	-0.9 (-0.9 to 0.06) n=17	0.09
Parental impact – time [*]	0.15 (-1.8 to 0.79) n=20	0.24 (-0.85 to 0.79) n=15	0.37
Parental impact - emotional [*]	-1.12 (-1.7 to -0.15) n=21	-0.73 (-1.51 to 0.04) n=15	0.77
Role/social limitations emotional-behavioral [*]	-0.65 (-1.79 to 0.49) n=17	0.2 (-0.65 to 0.49) n=16	0.33
Self-esteem ^{*, ‡}	0.69 (-0.24 to 1.16) n=21	0.46 (-0.12 a 0.69) n=17	0.51
Mental health ^{*, ‡}	-0.16 (-0.89 to 0.56) n=21	-0.16 (-0.89 to 0.2) n=15	0.40
General behavior ^{*, ‡}	0.11 (-0.73 to 0.4) n=22	-0.47 (-0.96 to 0.25) n=15	0.53
Role/social limitations ^{*, †}	-0.43 (-2.19 to 0.45) n=21	-0.43 (-1.35 to 0.45) n=17	0.58
Physical summary score	44 (31.1 – 52.2) n=17	48.5 (45.7 – 51.7) n=15	0.06
Pshycosocial summary score	47.9 (44.8 – 51.7) n=17	47.5 (44.5 – 49.6) n=15	0.17

*** Z scores; † main determinants of the physical summary score; ‡ main determinants of the pshycosocial summary score**

Figure 1 A. Measurement "A"

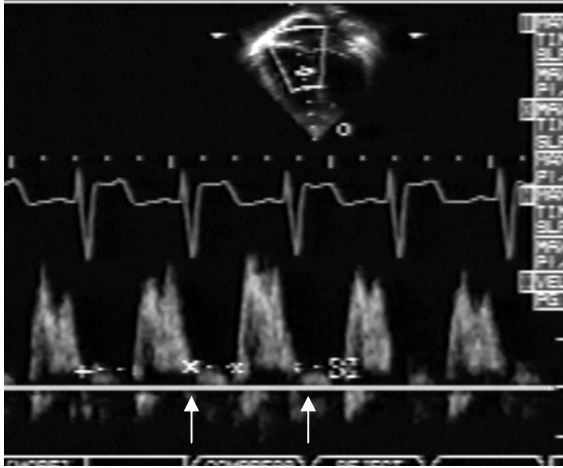


Figure 1 B. Measurement "B"

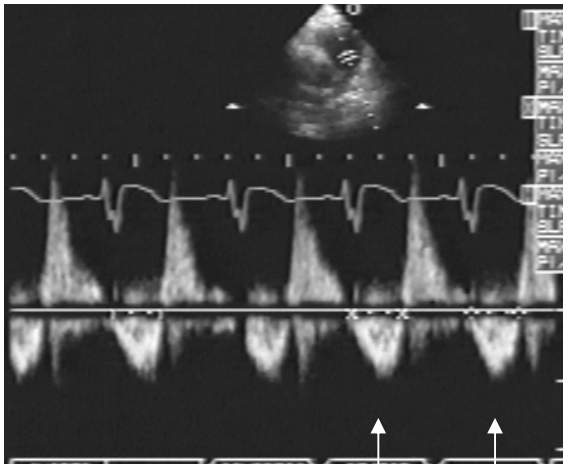


Figure 2. MPI calculation diagram

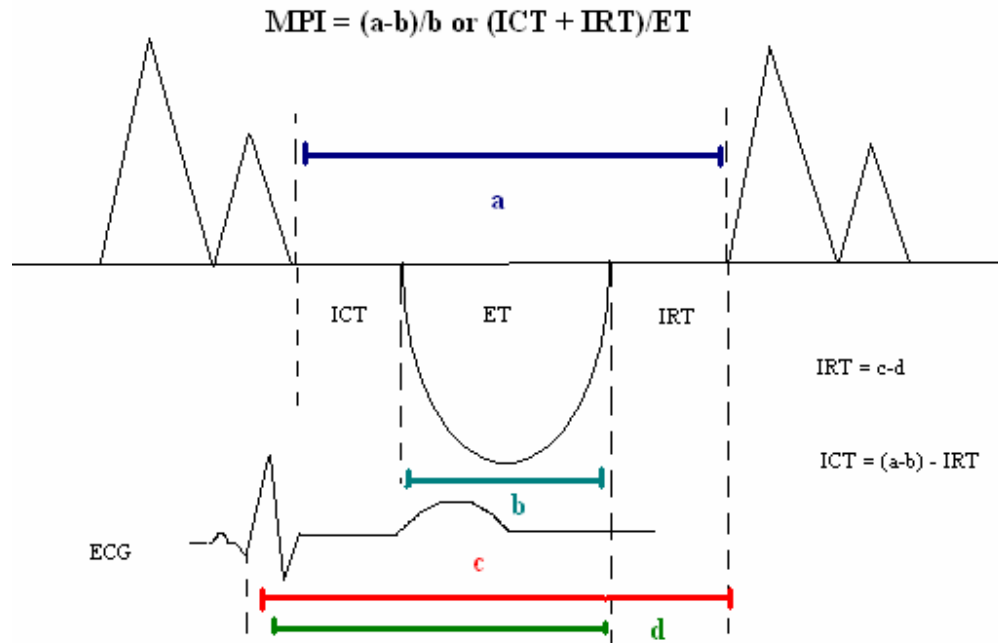


Figure 3 A. Physical summary scores and right ventricular MPI in patients (n=17)

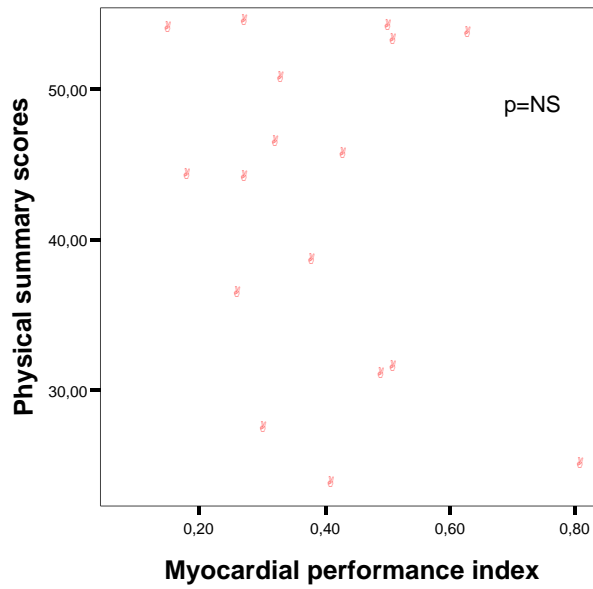


Figure 3 B. Pshycosocial summary scores and right ventricular MPI in patients (n=17)

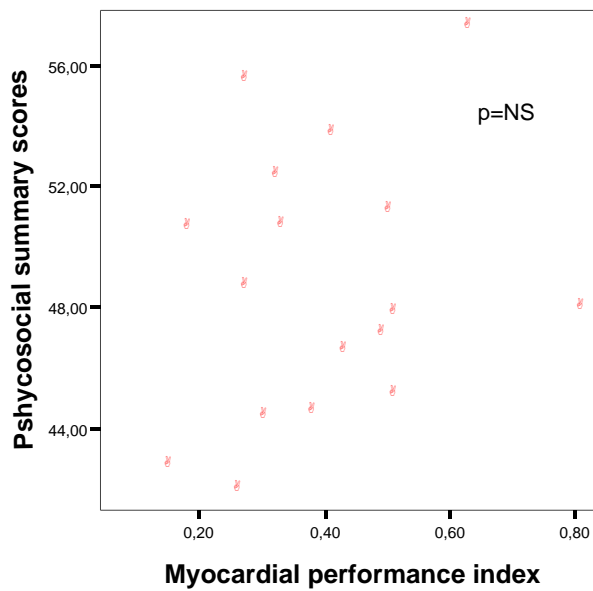


Figure 4. Length of post-operative follow-up and physical summary scores

