

# Comparação da qualidade de vida nos pacientes com Síndrome de Apert e Crouzon através do questionário WHOQOL-100

JOSÉ GARCIA JUNQUEIRA NETO, DANIELY FARIAS BENTO, FABRÍCIO LUCENA DE ALMEIDA, CELSO LUIZ BUZZO, CÉSAR AUGUSTO RAPOSO DO AMARAL, CÁSSIO EDUARDO RAPOSO DO AMARAL

## Introdução

As síndromes de Apert (SA) e Crouzon (SC) são as mais frequentes entidades clínicas que compõem o grupo das craniossinostoses síndrômicas. Ambas apresentam o fechamento prematuro das suturas do crânio e têm herança autossômica dominante com mutações do *Fibroblast Growth Factor Receptor 2* (FGFR2), apesar de a SA ocorrer mais frequentemente de forma esporádica, não hereditária. Clinicamente, a SC apresenta hipoplasia mesofacial, proptose ocular e perda de audição condutiva. A SA apresenta hipoplasia mesofacial, proptose e hiperteorbitismo, sindactilia das mãos e pés e, em alguns casos, fenda palatina. Uma diferença marcante entre as duas síndromes é o potencial significativo para baixo Q.I. e atraso no desenvolvimento nos pacientes com AS, devido às alterações que podem acometer o sistema nervoso central, como macrocefalia e hidrocefalia, além do menor estímulo que a sindactilia impõe aos seus portadores. Esses pacientes são submetidos a maior número de cirurgias que os pacientes portadores de Crouzon e demandam maior engajamento de outros profissionais da equipe multidisciplinar para um melhor desenvolvimento neuropsicomotor. A importância do questionário sobre qualidade de vida nesses grupos está no fato de demonstrar a percepção da doença e seu impacto

social do ponto de vista do paciente e não dos profissionais da equipe multidisciplinar com seus dados objetivos.

## Objetivo

Comparar a qualidade de vida entre os pacientes com Síndrome de Apert e Crouzon.

## Métodos

Foram selecionados 12 pacientes com SC (5 do sexo masculino e 7 do sexo feminino) e 8 com AS (5 do sexo feminino e 3 do sexo masculino), com idades entre 6 e 36 anos. Todos os pacientes foram submetidos ao questionário WHOQOL-100 (*World Health Organization Quality of Life*), instrumento de avaliação de qualidade de vida mais utilizado no mundo. Estiveram presentes na sala apenas o paciente e o médico consultor em todas as entrevistas e as perguntas foram lidas sem que houvesse explicações ou interpretações para o paciente. Havia respostas de 1 a 5 em graus de intensidade e, ainda, a possibilidade de não responder à pergunta. Os pacientes foram informados sobre o propósito do questionário e assinaram um termo de consentimento informado. O Comitê de Ética do Hospital SOBRAPAR aprovou esse estudo previamente. As respostas foram submetidas ao programa estatístico SPSS (*Statistical Package for Social Science*) e o resultado foi expresso em

25 facetas e 6 domínios (físico, psicológico, social, nível de independência, ambiente e espiritualidade). Houve ainda conversão do resultado para uma escala de 0 a 100.

## Resultados

Os dois grupos deram notas acima de 60 em 22 das 25 facetas e nenhuma nota abaixo de 50. Quando se comparam os dois grupos, nota-se que 5 dos 6 domínios tiveram notas mais altas no grupo de pacientes com SA, sendo que apenas o domínio da espiritualidade teve nota mais alta entre os pacientes com SC. A faceta de sentimentos positivos teve nota de 76,79 entre os pacientes com SA e de 67,71 nos com SC; a autoestima e a imagem corporal também tiveram notas mais elevadas no 1º grupo, respectivamente, 75,00 e 85,71, contra 69,79 e 80,73, no 2º grupo. Nos domínios relações sociais e capacidade de trabalho, a nota relatada foi maior entre os pacientes com SA. No entanto, a vida sexual, a dependência de médicos e cuidados de saúde tiveram notas melhores nos pacientes com SC.

## Conclusão

Concluimos que os pacientes com SA apresentam satisfação compatível ou superior quando comparados aos pacientes com SC, a despeito da maior gravidade com que são acometidos.