

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.