



FACULDADE DE MEDICINA
UNIVERSIDADE D
COIMBRA

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA – TRABALHO FINAL

ANA MARGARIDA FELÍCIO PORTUGAL

***O IMPACTO DO SÍNDROME DO INTESTINO CURTO NA QUALIDADE DE
VIDA EM IDADE PEDIÁTRICA: UMA REVISÃO SISTEMÁTICA***

ARTIGO DE REVISÃO SISTEMÁTICA

ÁREA CIENTÍFICA DE PEDIATRIA

Trabalho realizado sob a orientação de:
PROFESSORA DOUTORA GUIOMAR GONÇALVES DE OLIVEIRA
DOUTORA SUSANA ALEXANDRA ROBALO SANTOS ALMEIDA

FEVEREIRO/2021

Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

**O Impacto do Síndrome do Intestino Curto na Qualidade de Vida em
Idade Pediátrica: uma Revisão Sistemática**

ANA MARGARIDA FELÍCIO PORTUGAL¹

PROFESSORA DOUTORA GUIOMAR GONÇALVES DE OLIVEIRA^{1,2} MD PhD

DOUTORA SUSANA ALEXANDRA ROBALO SANTOS ALMEIDA^{1,2} MD

¹Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

²Hospital Pediátrico de Coimbra do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Endereço de correio eletrónico:

margaridaportugal97@gmail.com

guiomar@chuc.min-saude.pt

susana.almeida.coimbra@gmail.com

SUMÁRIO

ABREVIATURAS	4
RESUMO	5
ABSTRACT	6
INTRODUÇÃO	7
MÉTODOS	9
Critérios de elegibilidade.....	9
Fontes de informação	9
Pesquisa.....	9
Síntese dos resultados.....	10
RESULTADOS	11
Seleção de estudos.....	11
Características dos estudos.....	12
Domínio Físico	16
Domínio Social	17
Domínio Psicológico e Emocional	18
Família.....	18
Escolaridade e Neurodesenvolvimento	19
Adolescência	22
Perturbações do comportamento alimentar	23
Abordagem da Síndrome do Intestino Curto com ênfase na Qualidade de Vida.....	24
DISCUSSÃO	27
Sumário da evidência.....	27
Conclusão.....	29
FINANCIAMENTO	29
AGRADECIMENTOS	30
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	31
ANEXOS	37
ANEXO I - Resultados da qualidade metodológica.....	37

ABREVIATURAS

QV – Qualidade de Vida

SIC – Síndrome do Intestino Curto

NP – Nutrição Parentérica

CVC – Cateter Venoso Central

PedsQL – “Pediatric Quality of Life Inventory”

RESUMO

Introdução: A Síndrome do Intestino Curto refere-se a uma condição gastrointestinal debilitante que leva à redução da superfície de absorção de água, eletrólitos e nutrientes. A investigação sobre o impacto na qualidade de vida das crianças com síndrome do intestino curto e suas famílias é escassa. **Objetivo:** Os principais objetivos desta revisão são a caracterização do impacto na qualidade de vida em doentes com idade igual ou inferior a 18 anos que sofrem de síndrome do intestino curto e avaliar a relevância de um questionário específico dirigido a esta patologia. **Métodos:** Segundo as normas PRISMA, a pesquisa efetuada analisou estudos de 1970 a 2020 das bibliotecas médicas digitais: PubMed, Embase e Web of Science utilizando os seguintes descritores: “QUALITY OF LIFE” e “SHORT BOWEL SYNDROME”. Foram considerados elegíveis: artigos ligados ao tema, em texto integral, na língua inglesa e estudos realizados em humanos em idade pediátrica. **Resultados:** Foram identificados 1174 artigos, destes foram selecionados 56. Foi evidenciado que a síndrome do intestino curto afeta negativamente os domínios físico, social, psicológico e emocional das crianças. Para além disso, os cuidadores também referem pior qualidade de vida e maior sobrecarga psicológica. A nível escolar e do neurodesenvolvimento verificou-se maior absentismo escolar, deterioração das relações entre pares e dificuldades em adquirir competências dentro dos limites das idades habituais. Estas repercussões devem ser investigadas pelos profissionais de saúde para a adoção de estratégias de intervenção que possibilitem melhorar a qualidade de vida. **Discussão:** A presente revisão sistemática demonstra que a síndrome do intestino curto tem impacto na qualidade de vida das crianças e adolescentes e dos seus cuidadores alertando para a necessidade de a avaliar em conjunto, através da aplicação de questionários específicos.

PALAVRAS-CHAVE: SÍNDROME DO INTESTINO CURTO; QUALIDADE DE VIDA;
CRIANÇA

ABSTRACT

Introduction: Short bowel syndrome refers to a debilitating gastrointestinal condition which results in inadequate absorption of water, electrolytes and nutrients. Research on quality of life of children with short bowel syndrome and their families is scarce. **Objective:** The purpose of this literature review is to describe the impact of short bowel syndrome on quality of life of patients under 18 years of age and to assess the relevance of a pathology-specific questionnaire. **Methods:** Based on the PRISMA guidelines, this review which analysis data from 1970 to 2020 was carried out through searching the following terms "QUALITY OF LIFE" and "SHORT BOWEL SYNDROME" in PubMed, Embase and Web of science. Full text articles relating to the theme in english and studies conducted in humans of pediatric age were considered eligible. **Results:** Of the 1174 citations reviewed, a total of 56 studies were included. It has been shown that short bowel syndrome can negatively affect specific domains: physical, social, psychological and emotional. Furthermore, being a caregiver is also associated with worse quality of life and increased psychological distress. Frequent school absences, peer relationship difficulties and abnormal developmental milestones can have an impact on academic success of children. These limitations should be investigated by health professionals for the adoption of treatment strategies to improve quality of life. **Discussion:** This systematic review demonstrates that short bowel syndrome has a profound impact on the quality of life of affected children and their families which highlights the need to evaluate them using disease-specific questionnaires.

KEYWORDS: SHORT BOWEL SYNDROME; QUALITY OF LIFE; CHILD

INTRODUÇÃO

A Qualidade de Vida (QV) é definida, pela Organização Mundial de Saúde, como “a percepção que um indivíduo tem sobre a sua posição na vida, dentro do contexto dos sistemas de cultura e valores nos quais está inserido e em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações”.

A Síndrome do Intestino Curto (SIC) é uma doença gastrointestinal grave e debilitante caracterizado pela redução de superfície intestinal secundária a uma ressecção cirúrgica intestinal extensa. Resulta num estado de má absorção com incapacidade para manter o equilíbrio hidroeletrólítico e um balanço energético positivo, levando a diarreia crónica, desidratação, perda de peso, distúrbios eletrólíticos e desnutrição, colocando em risco a vida do doente. As doenças que mais frequentemente resultam em SIC são a enterocolite necrotizante, a gastrosquise, a atresia intestinal e o volvo. (1, 2)

Há dados que evidenciam que a prevalência desta patologia está a aumentar tendo como explicação a melhoria nos cuidados de saúde, nomeadamente o suporte de cuidados intensivos neonatais e dos cuidados paliativos pediátricos, de meios de manutenção da nutrição e ainda das técnicas cirúrgicas disponíveis. (1, 3, 4) Desta forma, a redução da mortalidade tem aumentado o risco de desenvolver patologias que predispõem para a SIC.

Embora o trato gastrointestinal tenha a capacidade de se adaptar morfológica e funcionalmente aumentando de forma gradual a capacidade absorptiva, a SIC pode resultar numa insuficiência intestinal com dependência de Nutrição Parentérica (NP) de longa duração. A insuficiência intestinal define-se como a dependência de NP durante pelo menos 90 dias. A NP é uma terapêutica invasiva que leva a restrições diárias importantes a nível social, físico e psicológico. Perceber as dificuldades adjacentes a este tipo de programas terapêuticos domiciliários é essencial para poder oferecer o suporte necessário às crianças e para poder prevenir e tratar atempadamente as possíveis complicações adjacentes tais como a sépsis associada a cateter venoso central (CVC), a doença hepática associada à nutrição parentérica e a doença óssea metabólica, sem esquecer as implicações biopsicossociais, tão impactantes nesta faixa etária.

Apesar dos avanços técnicos cirúrgicos e médicos, a investigação sobre as implicações na QV tanto a nível clínico como não clínico (variáveis educacionais, padrões do sono, relações sociais e familiares e impacto na personalidade) é escassa. Para além disso, o facto de ainda não existir um questionário específico sobre a QV aplicável à SIC pode ser limitante para a equipa multidisciplinar responsável pela gestão do doente bem como para a avaliação do

impacto das recentes modalidades terapêuticas, como o teduglutide, um análogo do "glucagon-like peptide 2".

O objetivo do presente estudo consiste em rever a bibliografia existente de forma a caracterizar o impacto da síndrome do intestino curto na qualidade de vida em doentes com idade igual ou inferior a 18 anos e avaliar a necessidade de um questionário específico e dirigido a esta patologia.

MÉTODOS

Critérios de elegibilidade

Trata-se de um estudo de revisão bibliográfica sistemática que foi orientado pelas diretrizes PRISMA (“Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses”), cujo acesso é livre.

Iniciou-se a revisão sistemática da literatura pela formulação de uma questão de investigação, segundo a estratégia PICO - População, Intervenção, Comparação e “Outcome”. A questão do presente estudo foi a seguinte: Qual é o impacto na qualidade de vida das crianças com síndrome do intestino curto?

A pesquisa bibliográfica foi realizada de novembro de 2019 a novembro de 2020. Foram selecionados artigos publicados entre 1970 (ano em que foi introduzida pela primeira vez o conceito de NP domiciliária que conduziu a uma melhoria notável da QV nas crianças) e 2020.

Os critérios de inclusão utilizados nesta revisão foram: artigos ligados ao tema, tipo de estudo (ensaios clínicos aleatórios e clínicos controlados; revisões sistemáticas; estudos - comparativos, observacionais, controlados randomizados; revisões narrativas e meta-análises), artigos em texto integral, estudos realizados em humanos, publicações entre 1970 - 2020, idade pediátrica (inferior a 18 anos) e artigos publicados na língua inglesa. Foram excluídos estudos que não cumpriam os critérios anteriormente estabelecidos, os relacionados com a economia, em adultos, epidemiológicos, sobre fisiopatologia, sobre outras patologias, relatos de casos isolados e artigos que não analisavam domínios importantes para a análise da QV das crianças com SIC.

Fontes de informação

A pesquisa de informação foi efetuada com base na leitura e compilação de informação presente em artigos científicos indexados na PubMed, Embase e Web Of Science. Os filtros de pesquisa foram desenvolvidos de acordo com o dicionário de sinónimos da plataforma - MeSH terms (“Medical Subject Headings”) e Emtree (“Embase subject headings”).

Pesquisa

Através de uma estrutura lógica foram combinados os termos de busca com os operadores booleanos e os componentes da estratégia PICO. Para a biblioteca digital PubMed, Embase

e Web of science foram utilizados os descritores e operadores booleanos “(quality of life) AND (short bowel syndrome) “.

Foi utilizado o programa Endnote Web (<http://www.myendnoteweb.com/>) para a organização dos artigos.

A seleção inicial dos artigos foi feita a partir da leitura do título e do resumo, inferindo qual a sua adequabilidade aos objetivos do presente estudo. No caso de dúvidas acerca da sua pertinência, todo o artigo passou a ser analisado. Os estudos duplicados foram removidos comparando os autores, o título e o ano.

Após a triagem inicial, os estudos selecionados foram guardados em texto completo e avaliados integralmente segundo os critérios de elegibilidade.

Para a extração dos dados foram registadas num formulário Excel informações relativas ao ano de publicação, amostra, tipo de estudo, autor, QV, intervenções com impacto na QV e questionários que foram utilizadas na análise.

Síntese dos resultados

Foi realizada uma revisão sistemática qualitativa e não quantitativa da literatura.

Para melhor análise crítica metodológica dos artigos observacionais incluídos foi utilizada a ferramenta proposta pelo “Critical Appraisal Skills Programme” (CASP) que avalia os estudos através de questionários com 10 a 12 perguntas relacionadas com validade dos resultados, rigor da análise, interpretação dos resultados e pertinência do estudo. Para cada item as opções de resposta são “sim” (1 ponto), “não” (0 pontos) ou “não aplicável”. Os estudos classificados com pontuações superiores ou iguais a seis foram considerados de boa qualidade metodológica e viés reduzido e os estudos com cinco pontos ou menos de qualidade metodológica pouco satisfatória e com risco considerável.

RESULTADOS

Seleção de estudos

A Figura 1 apresenta o número de publicações identificadas e selecionadas que foram incluídas na revisão sistemática, bem como as que foram excluídas de acordo com os critérios de elegibilidade.

No início da pesquisa bibliográfica foram identificados 1174 artigos dos quais 59 foram removidos por estarem em duplicado. Foram obtidos mais 9 potencialmente relevantes para o âmbito da revisão da literatura, que foram avaliados à luz dos critérios de inclusão e exclusão.

Os artigos foram submetidos a uma primeira fase de análise por meio da leitura dos títulos e resumos da qual resultou a seleção de 320. Destes, 56 artigos foram considerados elegíveis. Após a avaliação individual, o principal motivo de exclusão foram estudos realizados exclusivamente em adultos.

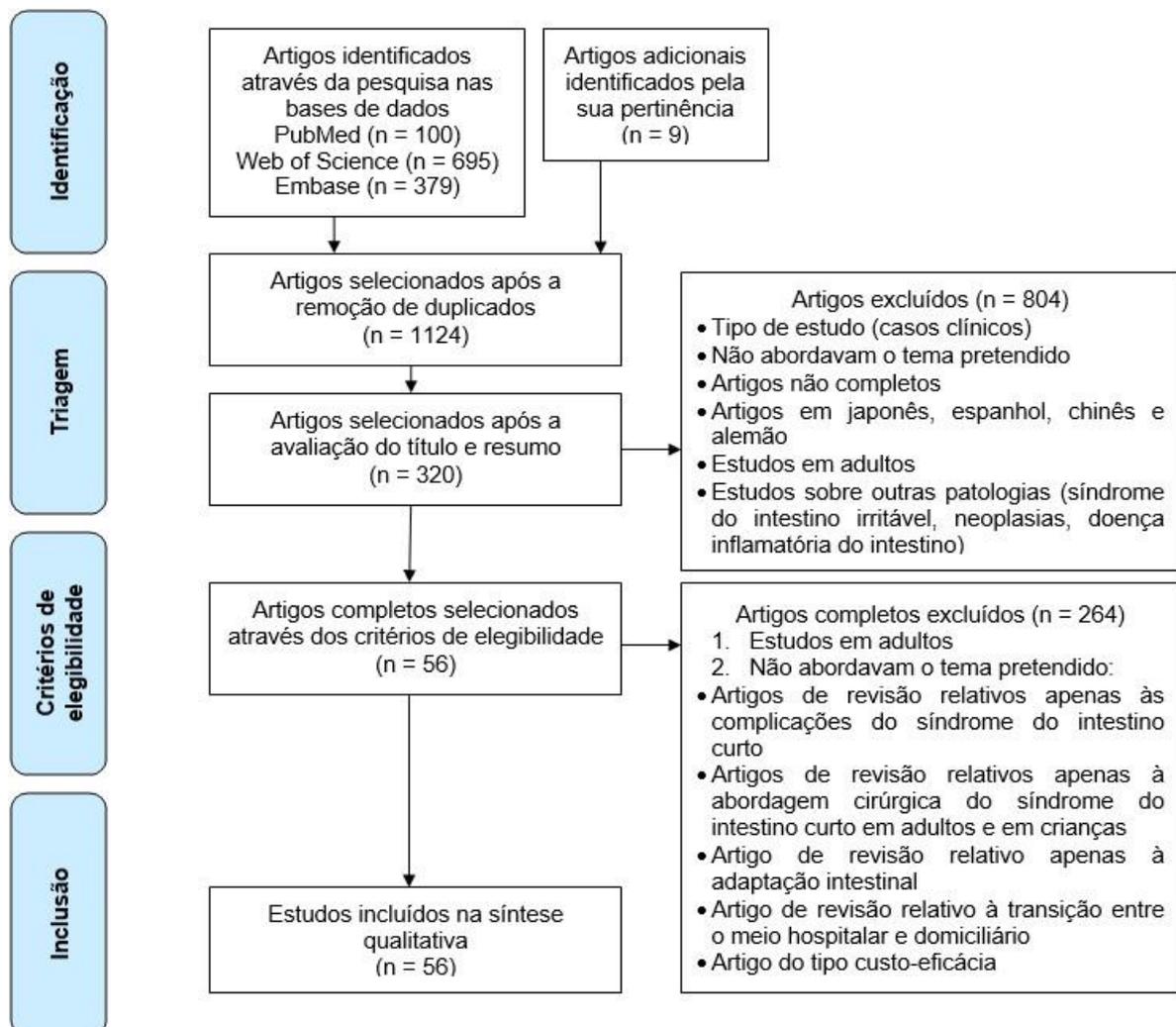


Figura 1 - Fluxograma para a coleta de estudos incluídos na revisão, segundo critérios de "Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses".

Os resultados da avaliação da qualidade metodológica dos estudos foram apresentados sob a forma de duas tabelas no anexo I. Pode ser verificado que a qualidade dos estudos observacionais selecionados mostrou ser aceitável uma vez que a maioria (n=20) apresentou boa qualidade metodológica e viés reduzido apesar de se ter encontrado um artigo com risco de viés considerável.

Características dos estudos

Os estudos selecionados são maioritariamente revisões da literatura com ou sem meta-análise (n=33). Os restantes são artigos originais observacionais transversais (n=20), de corte (n=1) e relatórios de ensaios clínicos (n=2).

A Figura 2 mostra o número de artigos publicados nas bases de dados PubMed, Embase e Web Of Science segundo o ano de publicação, no período compreendido entre os anos de 1970 a 2020. Pode-se concluir que a SIC tem ganho maior relevância científica nos últimos anos.

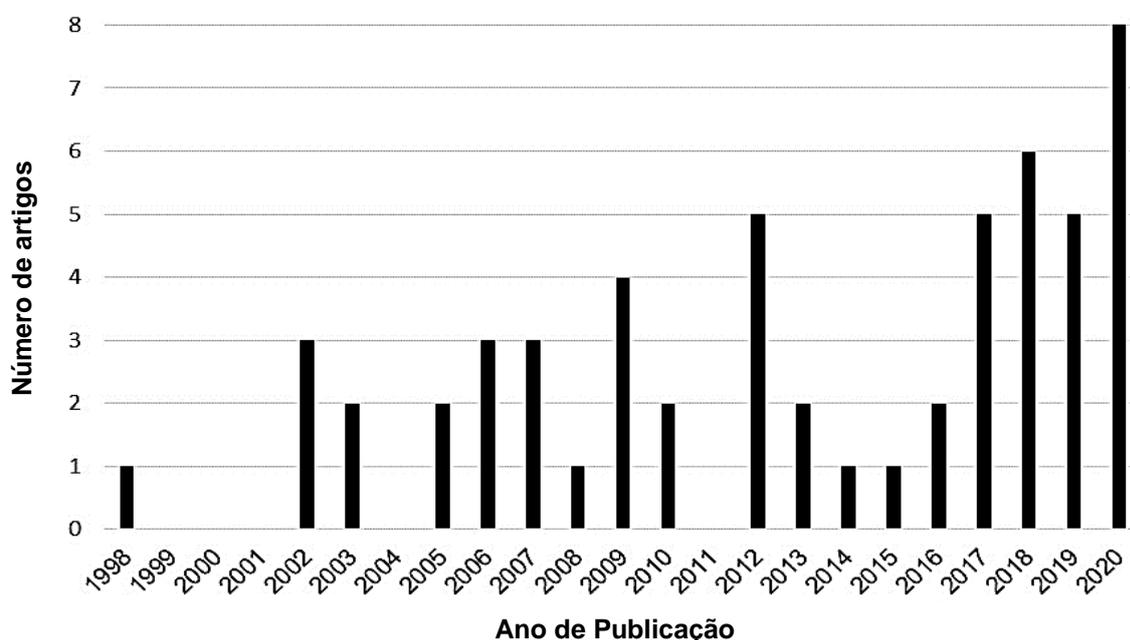


Figura 2- Número de artigos publicados nas bases de dados segundo o ano de publicação

As amostras dos estudos incluídos apresentam habitualmente dimensões pouco consideráveis, variando de 7 (5) a 302 (6).

A Tabela 1 apresenta a distribuição por tema dos domínios abordados com impacto na QV das crianças e adolescentes com SIC pelos artigos incluídos na revisão sistemática, sendo que cada artigo, por vezes, contempla mais do que um tema. A maior parte dos estudos centra-se na abordagem da SIC e poucos avaliam realmente a QV.

Tabela 1 - Distribuição por tema dos artigos incluídos na Revisão Sistemática.

Temas	Número de artigos	%
Qualidade de vida	17	30%
Domínios com impacto na qualidade de vida	15	27%
Família	11	20%
Neurodesenvolvimento e escolaridade	17	30%
Adolescência	8	14%
Perturbação do Comportamento Alimentar	7	13%
Abordagem da Síndrome do Intestino Curto	33	59%

A Tabela 2 reúne as características dos estudos transversais e de coorte que foram selecionados e que avaliaram a QV. Identificaram-se dois tipos major de instrumentos de avaliação da QV: genérico – “Pediatric Quality of Life Inventory” (PedsQL) e específicos. Dois estudos não utilizaram nenhum instrumento validado para a análise.

Tabela 2 - Descrição dos artigos que avaliaram o impacto da Síndrome do Intestino Curto na qualidade de vida.

1º Autor (Ano)	N	Tipo de estudo	Qualidade de Vida	Questionário	Limitação do estudo
Sanchez SE (2013)	23	Transversal	Qualidade de vida diminuída em todos os domínios do 1- 12 meses e dos 12 meses - 6 anos principalmente devido ao domínio físico e psicossocial.	PedsQL; Questionário “Family Impact”; 2 Questões abertas.	Amostra pequena e questionário apenas preenchido pelos pais.
Pederiva F (2018)	30	Transversal	Qualidade de vida diminuída em todos os domínios exceto no domínio emocional.	PedsQL.	Amostra pequena. Subjetividade das respostas dos pais acerca da percepção sobre o estado geral dos filhos.
Emedo MJ (2010)	7	Transversal	Impacto negativo no domínio físico e psicossocial.	Sem questionário.	Ampla variação de idades, tempo limitado das entrevistas, ausência de anonimato.

Engström I (2003)	25	Transversal	Impacto negativo no domínio social, escolar, psicológico, emocional e físico.	CBCL; entrevista clínica e avaliação da interação social; questionário sobre a nutrição parentérica.	Questionário não específico apenas preenchido pelos pais. Ausência de distinção entre os efeitos da nutrição parentérica e da doença subjacente. Grupo avaliado muito heterogéneo.
Gottrand F (2005)	72	Transversal	Qualidade de vida semelhante ao grupo de controlo. Qualidade de vida diminuída nos domínios relacionados com hospital, saúde e obrigações.	Questionários "Qualin, Auquei e OK.ado".	Ausência de distinção entre os efeitos da nutrição parentérica e da doença subjacente. Utilização de questionários genéricos.
Olieman JF (2012)	31	Transversal	Qualidade de vida diminuída. Impacto nos domínios psicossocial, físico e escolar, mas não emocional e social.	PedsQL.	Amostra pequena, avaliação única da qualidade de vida (flutuações com o tempo).
Tran LC (2019)	17	Transversal	Boa qualidade de vida. Adolescentes apresentaram menor qualidade de vida devido ao impacto no domínio social e preocupação com o futuro.	Questionário HPN-QOL Baxter.	Amostra pequena, não utilização de questionários específicos para a doença.
Mutanen A (2015)	36	Transversal	Qualidade de vida semelhante ao grupo de controlo com exceção do domínio físico e quando presença de dor abdominal. Qualidade de vida percebida pelos pais inferior à dos filhos.	PedsQL; "Resources and Stress for families"; Questionário de sintomas gastrointestinais.	Amostra pequena e heterogénea, subjetividade nas respostas, avaliação realizada anos depois baseada apenas na memória dos pais.

Neam VC (2020)	91	Transversal	Qualidade de vida diminuída em todos os domínios principalmente nas idades 5-7 anos e 8-12 anos.	PedsQL.	Estudo longitudinal.
Reinshagen K (2008)	53	Transversal	Crianças submetidas a "Longitudinal Intestinal Lenthening and Tailoring" revelaram melhorias no domínio físico, social e escolar.	Sem questionário.	Não aponta limitações.
Edge H (2012)	20	Transversal	Crianças submetidas a cirurgia de reconstrução autóloga apresentaram melhor qualidade de vida.	Questionário adaptado a partir de outro relativo aos efeitos do Refluxo Gastro Esofágico.	Amostra pequena, respostas subjetivas aos questionários e não utilização de um questionário padronizado.

Legenda: PedsQL, "Pediatric Quality of Life Inventory"; CBCL, "Child Behavior Checklist"; HPNQOL, "Home Parenteral Nutrition - Quality of Life".

A QV é um conceito subjetivo e multidimensional, que engloba várias componentes como a funcionalidade a nível físico e social e o bem-estar psicológico e emocional.

Ao contrário de adultos com SIC e NP domiciliária e das crianças com asma e diabetes Mellitus, não existe um questionário pediátrico de QV específico da SIC. O PedsQL é amplamente utilizado e validado para medir a QV pediátrica geral em doenças crónicas. A maioria dos estudos relataram medições com esta mesma escala genérica.

Os estudos demonstraram, nesta população, através do questionário PedsQL, resultados uniformes e implicações na QV. Estes revelaram uma QV em todas as faixas etárias inferior à das crianças saudáveis, igual ou inferior às crianças com doenças crónicas quando em idade escolar e inferior em doentes com outras doenças intestinais que não requeiram NP. (1-4, 7-14)

A QV e a perceção da saúde estão diretamente ligadas com a frequência de ida ao hospital, presença de complicações e necessidade de intervenções terapêuticas.

Estudos em que foram utilizados questionários adaptados para crianças do impacto da NP domiciliária na QV evidenciaram que crianças sob NP podiam ter uma QV semelhante à das crianças saudáveis, exceto em idades superiores, na presença de sintomas específicos, como

dor abdominal, e quando há rebate no domínio psicológico. (13, 15) Para além deste achado, alguns estudos também relataram o facto de muitas crianças conseguirem ter uma QV próxima das crianças saudáveis pelas estratégias de adaptação que acabam por desenvolver ao longo do tempo e pelo suporte diário das equipas multidisciplinares adequado às suas reais necessidades. (15-17)

A literatura descreve em praticamente todos os estudos o impacto negativo na QV dos cuidadores pela sobrecarga, desgaste físico e emocional. (4, 10, 13, 15-18) Foi frequentemente reportado nestas famílias diminuição das atividades sociais, problemas nas relações familiares, aumento da ansiedade, cansaço e perda de energia devido à carga constante associada à prestação de cuidados.

Os resultados desta revisão sistemática reforçaram os achados de pesquisas anteriores sobre a importância de existir uma preocupação em avaliar a QV na população com SIC de idade pediátrica.

Estudos realizados concluíram que o questionário PedsQL não aborda pontos necessários para avaliar o bem-estar físico, psíquico, emocional e familiar destas crianças. (10, 16, 18) O uso de questionários genéricos pode contribuir para a diminuição do ênfase de aspetos salientados nos artigos como sintomas específicos (por exemplo, diarreia e incontinência fecal em várias faixas etárias), adaptações na vida quotidiana e social, problemas emocionais, desvios no neurodesenvolvimento, domínio de preocupação dos pais e da própria criança/adolescente e desafios relacionados com a NP, CVC e gastrostomias.

Sanchez et al. e Gottrand et al. (18, 19) revelaram o descontentamento dos pais pelo facto do questionário genérico falhar em abordar o verdadeiro impacto da SIC na vida dos seus filhos.

De seguida, são apresentados os resultados relativos às variáveis evidenciadas nos estudos selecionados que interferem na QV, isto é, uma síntese das diferentes componentes mencionados na Tabela 1 e de estratégias de intervenção que possibilitam melhorar a QV.

Domínio Físico

Relativamente ao domínio físico, que consiste na perceção da criança da sua capacidade para realizar as atividades diárias, a literatura descreve importantes limitações nas crianças com SIC. Tais restrições parecem estar associadas à presença de CVC e gastrostomias que têm implicações na realização de atividades quotidianas como tomar banho, gatinhar, brincar e caminhar. (15, 19, 20)

Estas limitações físicas foram também explicadas por sintomas físicos incomodativos (dor abdominal), percepções negativas sobre a sua própria saúde, aumento da frequência de dejeções no dia-a-dia e pela incontinência fecal. (10, 16) Mesmo as crianças em idade escolar que suspenderam a NP reportaram que tinham uma frequência de dejeções aumentada (superior a 3 por dia) e que as dejeções eram mais aquosas e, por vezes, involuntárias. (5)

Um estudo sobre a QV relacionada com a saúde em 23 crianças demonstrou descontentamento por parte dos pais em relação ao atingimento da aquisição de metas de neurodesenvolvimento como o treino dos esfíncteres: 40% dos pais descreveram atraso no treino do bacio. (19)

Domínio Social

O advento da NP domiciliária permitiu à criança e à sua família terem uma vida social fora do hospital; no entanto, ainda assim, limitada. (20) Esta técnica requer cuidados específicos e prolongados e também familiares que estejam habilitados a lidar com o rigor destes programas terapêuticos e com os problemas que podem surgir. Consiste na perfusão por períodos de 8 a 12 horas por dia, geralmente durante a noite. (21)

Tanto as crianças sob NP domiciliária como as que conseguiram fazer o desmame desta terapêutica apresentaram limitações na sua vida social e psicossocial, principalmente se mantiveram estomas e CVC. (10)

O impacto negativo sobre o bem-estar social foi evidenciado por diversos autores. (3, 5, 10, 12, 13, 15, 18, 20-23) Este domínio contempla questões como a diminuição do convívio com outras crianças, dificuldade em fazer amizades e de realizar atividades com os pares, incontinência fecal, limitações no desporto, constrangimentos em dormir fora de casa, diminuição de atividades de lazer, medo e restrições relativas a férias e viagens. (5, 10, 15, 21)

Para além disso, a necessidade de restringir alguns alimentos na dieta limitou o convívio em celebrações e jantares sociais, e por outro lado, o fracionamento de refeições destas crianças dificultou os momentos familiares à mesa, com consequências negativas no comportamento alimentar. (4, 5, 22, 23)

Esta doença também mostrou ter um impacto significativo na liberdade de circulação (passear, viajar). As crianças sob NP tiveram maior risco de complicações associadas ao CVC e a outros dispositivos como gastrostomias. A maior prevalência nestas crianças de sintomas gastrointestinais foi um importante fator limitante no domínio social. A logística associada a deslocações e férias (transporte de bolsas de nutrição e material de infusão) e a dependência

das crianças com SIC relativamente aos seus familiares/cuidadores foram igualmente condicionantes neste domínio. (5, 15)

Domínio Psicológico e Emocional

O domínio psicológico procura avaliar o estado de humor e a existência de algum grau de sofrimento emocional.

Foram reportados aspetos negativos relacionados com problemas de sono, preocupações e sentimentos de medo, labilidade emocional, tristeza e raiva. (5, 10, 20, 21) Um estudo populacional sueco em 25 crianças sob NP domiciliária reportou que os seus pais os caracterizavam como mais ansiosos, tímidos e sensíveis e também mais angustiados quando estavam sozinhos. (21) Foi também descrita a ocorrência de transtornos psicológicos tais como depressão, ansiedade, dificuldade de ajustamento social e sintomas psicossomáticos. (5, 21, 23, 24) As dificuldades na convivência com os pares e nas relações entre os elementos familiares podem trazer consequências psicológicas, como as referidas anteriormente, que agravam a inibição social. (23)

Contrariamente ao esperado, estudos que utilizaram o questionário genérico PedsQL encontraram resultados inferiores no domínio emocional mas não estatisticamente significativos. (12, 19) Adicionalmente, um estudo realizado a 36 crianças não revelou qualquer impacto deste domínio na QV, apesar das respostas dos familiares terem sido bastante discordantes. (16)

Família

As características da família, da educação e do funcionamento familiar estão correlacionadas com o bem-estar socioemocional da criança. De um modo geral, quando um membro da família é afetado por uma doença crónica, a dinâmica familiar é alterada.

Os pais têm consciência que a sobrevivência dos filhos depende das suas capacidades para lidar com a NP domiciliária e muitos deles consideraram essa responsabilidade um grande compromisso. (17, 24)

Foi mostrado que ter um filho com SIC tem repercussões na QV dos pais e de outros irmãos mesmo quando em comparação com famílias de crianças com outras doenças crónicas. (4, 5, 10, 13, 18, 20, 23, 24) As mães reportaram um nível de QV relativamente mais baixo. (18) Os irmãos de crianças com SIC relataram um nível de QV semelhante em todos os domínios exceto em resultados dos questionários relacionados com a alimentação e saúde. No entanto,

Gottrand et al. (18) sugeriu que o impacto na QV dos irmãos deve ser mais bem estudado no futuro, pois é previsível que estes sofram igualmente por terem um irmão com uma doença crónica e sob NP domiciliária.

Um estudo descritivo em Inglaterra destacou que habitualmente os pais não descreviam preocupações financeiras e referiam acompanhamento por equipas multidisciplinares mas, apesar disso, itens associados a viagens pessoais, folgas e preocupações com o futuro eram fontes de sacrifícios, ansiedade e privações. No que respeita às rotinas e organização do tempo familiar, este estudo sugeriu que os pais de crianças sob NP domiciliária despendem mais tempo em cuidados de saúde e na realização de tarefas da vida diária aparentemente simples e menos tempo em atividades de lazer e de descanso. (15)

A maioria dos estudos evidenciou uma deterioração significativa da vida social, laboral e da sexualidade dos pais bem como uma maior propensão a estarem fisicamente cansados, dificuldade em tirarem férias, fazerem compras e passarem tempo com os parceiros. (18, 20)

Pais de crianças com SIC relataram estar numa situação de maior stresse dadas as incertezas gerais sobre o futuro, a imprevisibilidade de complicações, a necessidade de equilibrar as responsabilidades domésticas e laborais, associadas a cansaço físico importante. (10, 16, 24) Foi também relatado que estes familiares estavam mais sujeitos a depressão, perturbações da ansiedade, distúrbios do sono, isolamento social e dificuldades económicas. (10, 16, 18, 20, 24)

A evidência científica aponta assim para que o impacto de uma criança com SIC na vida das famílias não deva ser subestimado e deva ser avaliado como parte do seguimento multidisciplinar destes doentes.

Escolaridade e Neurodesenvolvimento

1. Impacto escolar

A dimensão escolar aborda as dificuldades da criança com SIC em se concentrar, acompanhar as atividades escolares e lidar com o absentismo por motivos clínicos. As crianças com SIC lutam para conseguirem superar os seus desafios de forma a sentirem-se mais confiantes, integradas e felizes no ambiente escolar.

Esta dimensão abrange diversas questões com impacto negativo na vida das crianças com SIC, que salientam uma vez mais a diferença com os seus pares: dietas restritivas; presença de CVC e gastrostomias que condicionam os recreios e a educação física; o absentismo nas atividades escolares ou extracurriculares por internamentos hospitalares, consultas e

procedimentos cirúrgicos; perturbações do sono pela NP noturna e os padrões anormais de trânsito intestinal que podem levar à necessidade de usar de forma inesperada e frequente a casa de banho, levando a sentimentos de vergonha e de timidez. (5, 8, 15, 21)

É na idade escolar que as crianças se começam a identificar com os da sua idade. Qualquer situação que as rotule como diferentes pode afetar o seu sentimento de pertença ao grupo. O facto de passarem mais tempo fora da escola agravou as dificuldades nas relações sociais e na integração e prejudicou, por vezes, o desempenho escolar. (8, 20, 21)

Uma revisão (10) revelou que as pontuações relativas ao desempenho escolar diferiam entre países e grupos etários. Nos estudos incluídos, crianças em idade escolar, dependentes e independentes de NP, apresentaram restrições nos jardins-de-infância ou nas escolas e necessitaram de apoio de cuidadores externos na escola ou creche.

Na análise dos estudos, o domínio escolar avaliado pelo PedsQL apresentou resultados inferiores relativamente aos pares. (8, 12, 19-21) Não obstante, dois estudos reportaram em crianças e adolescentes, das quais a maioria sem NP, resultados semelhantes de desempenho escolar às crianças saudáveis. (5, 10)

2. Impacto no neurodesenvolvimento

Segundo a Sociedade de Pediatria do Neurodesenvolvimento, o neurodesenvolvimento da criança define-se como "o conjunto de competências por meio das quais a criança interage com o meio que a rodeia, numa perspetiva dinâmica, de acordo com a sua idade, o seu grau de maturação, os seus fatores biológicos intrínsecos e os estímulos provenientes do ambiente." A infância é um período crítico para o neurodesenvolvimento.

O crescimento exponencial do cérebro ocorre durante a maturação fetal e infantil, período durante o qual qualquer doença pode ter efeitos deletérios no neurodesenvolvimento. Uma vez que as influências ambientais e a nutrição desempenham um papel importante no desenvolvimento do cérebro, complicações associadas à SIC podem contribuir para perturbações no neurodesenvolvimento (cognitivas, posturais, adaptativas, da linguagem e do comportamento) com impacto na QV da criança e da família. (8, 25)

Uma meta-análise recente revelou que o neurodesenvolvimento era normal em 29 a 100% dos casos e a maioria das crianças (80 a 90%) frequentavam a escola. As crianças com atraso de desenvolvimento psicomotor moderado a grave tinham outras comorbilidades, como prematuridade extrema e anomalias cerebrais estruturais. Um dos estudos encontrou comprometimento cognitivo e motor em mais de 50% das crianças com idade superior a 2

anos. (26) A incidência de atraso nas áreas de linguagem, motricidade fina, visão e aprendizagem variou entre 9,4% a 18,8%. (11)

Uma revisão revelou desvio no neurodesenvolvimento em 20% das crianças, dois terços apresentaram perfil cognitivo inferior a um desvio padrão da média e metade apresentou atraso na área da linguagem. (10) Neste artigo, a perturbação de competências psicomotoras foi um achado uniforme em doentes dependentes de NP e crianças com insuficiência intestinal com idade inferior a 2 anos, principalmente as capacidades motoras globais. (10) Um outro aspeto identificado foi o facto de 40% das famílias destas crianças terem relatado dificuldades em adquirir competências dentro dos limites das idades habituais.

Foram também relatados atrasos no desenvolvimento psicomotor, nomeadamente em aquisições motoras como gatinhar, sentar sem apoio e andar. (27)

Os fatores de risco associados a compromisso no desenvolvimento psicomotor em crianças com SIC foram diversos, tais como a prematuridade, o baixo peso ao nascimento, diagnóstico inicial de enterocolite necrotizante, número de procedimentos cirúrgicos, internamentos prolongados, número de episódios sépticos, doença hepática associada à insuficiência intestinal, défices nutricionais, comprimento do intestino delgado e hiperbilirrubinemia conjugada. (3, 4, 10, 11, 16, 25, 27-29)

So et al. (29) demonstrou num estudo prospetivo em 31 crianças entre os 12 e os 26 meses, que as capacidades motoras globais eram o domínio mais comprometido, e que normalmente persistia no tempo em crianças com insuficiência intestinal. Foi observada uma correlação significativa entre resultados mais baixos da capacidade motora global com um elevado número de dias sob NP e um menor comprimento do intestino delgado. De facto, foi salientado que estes achados advêm do impacto negativo no dia-a-dia da criança dos longos períodos de tempo consumidos com os programas terapêuticos, que levam à perda de oportunidades na exploração do ambiente e também a um condicionamento de estímulos e de interações com o meio. (29) Uma outra correlação encontrada foi entre o maior número de episódios sépticos nos primeiros 2 anos de vida e um resultado inferior em escalas de atividades de vida diária, de socialização e de vida adaptativa, ou seja, a SIC teve um impacto negativo nas competências da área do comportamento e adaptação social. Este achado relacionou-se com o facto das crianças com SIC terem tido um risco aumentado de sépsis durante o período neonatal devido às infeções recorrentes associadas ao CVC, que levam a uma libertação de citocinas durante a resposta inflamatória sistémica, podendo causar alterações na estrutura cerebral. (29)

Adolescência

As taxas de recuperação e a esperança média de vida de crianças com SIC têm vindo a melhorar ao longo do tempo com programas multidisciplinares de reabilitação intestinal, avanços técnicos cirúrgicos e médicos e melhoria na prevenção e no tratamento das complicações. (30)

Estudos sobre o impacto na QV de vida de adolescentes com SIC começam a ganhar cada vez maior relevância pela cronicidade da doença e pelos riscos que esta acarreta. Um estudo recente relatou uma QV significativamente mais baixa em comparação com adolescentes saudáveis. (15)

Adolescentes com SIC (com ou sem NP) apresentaram elevada prevalência de sintomas gastrointestinais, incluindo dor abdominal, distensão abdominal, vômitos episódicos, diarreia e obstipação. De referir que o número de hospitalizações, procedimentos com necessidade de anestesia geral, estudos diagnósticos, medicamentos prescritos, consultas e hospitalizações foram superiores nos adolescentes que ainda necessitavam de NP. Ainda assim, o número de admissões e consultas foi significativamente menor para adolescentes em comparação com crianças de menor idade com SIC. (9)

O desenvolvimento e o fortalecimento da autonomia e da independência num adolescente com SIC requerem a gestão de complexas terapêuticas e adaptações do dia-a-dia. A fase da adolescência está associada a mudanças nas responsabilidades e ao aumento da exigência de tarefas diárias. (11)

Adolescentes ostomizados relataram menor QV principalmente devido à afeção do domínio social e às preocupações relativas ao futuro. (15, 18)

A adolescência é um período de crescimento significativo que requer um aumento do aporte nutricional. (31) Ao contrário do que era esperado, alguns estudos mostraram que crianças, incluindo as que deixaram de realizar NP, demonstraram desvios no crescimento e necessidade de reiniciarem NP ou de aumentarem os suplementos nutricionais orais na adolescência. (31, 32)

Uma revisão retrospectiva realizada por Miyasaka (32), em 2010, revelou piores resultados nos adolescentes com SIC, relativamente ao seu crescimento e ao seu desenvolvimento psicomotor, principalmente quando tinham um menor comprimento do intestino delgado remanescente. O estudo enfatizou a necessidade de acompanhamento a longo prazo das crianças e sugeriu uma intervenção mais agressiva, nomeadamente a adição de suplementação nutricional oral na adolescência ou até o recomeço de NP. (32) A revisão mostrou também que adolescentes com um menor comprimento do intestino remanescente

(inferior a 70 cm) após a introdução de nutrição suplementar tiveram um melhor desenvolvimento pubertário (um avanço de pelo menos um estágio de Tanner e/ou início da menarca) e um aumento do peso corporal. No entanto, esta intervenção terapêutica não influenciou a estatura final de forma significativa uma vez que é preciso ter em conta outro fator: a idade da suplementação ser prévia ao início da maturação esquelética. (32)

A maioria dos estudos demonstrou que os adolescentes com SIC tiveram habitualmente estágios de Tanner correspondentes à idade cronológica. Ainda assim, o efeito de citocinas inflamatórias resultante das complicações da própria doença ou dos programas terapêuticos deve ser tido em consideração, pois pode levar a puberdade diferida. (9, 33)

Perturbações do comportamento alimentar

Um dos objetivos do tratamento de crianças com SIC é conseguir oferecer-lhes um bom aporte nutricional de forma a suprimir as necessidades diárias e individuais através de alimentação por via oral, NP ou via entérica (gastrostomia). (22, 30, 34)

Sabe-se que a alimentação oral e enteral precoces melhoram a adaptação do intestino remanescente e a QV da criança, dos jovens e das famílias. (22, 35)

É comum ser relatado nestas crianças aversão alimentar e comportamento negativo à refeição provavelmente pela exposição a estímulos orais desagradáveis, às sondas nasogástricas, associação dos momentos de refeições a tubos de gastrotomia e de maior stresse para os pais. (11, 22, 30, 36)

A NP e a alimentação entérica podem prejudicar o início da alimentação oral em crianças com SIC porque interrompem os padrões de saciedade e de fome. (22) Para além disso, a privação das primeiras experiências da alimentação pode contribuir para o atraso na aquisição de capacidades motoras orais e processamento sensorial (sabor, cheiro e textura dos alimentos). (22, 30, 34)

O momento da alimentação é especialmente importante para a interação entre os familiares e as crianças. Este momento influencia o seu crescimento social e emocional. A diminuição das oportunidades de alimentação em família afeta os relacionamentos, prazer e satisfação com as refeições.

Estudos de doentes sob NP domiciliária por insuficiência intestinal indicaram que a capacidade de comer e apreciar a comida estava diretamente ligada à QV. (22)

A introdução precoce de alimentos orais na vida da criança pode ajudar a prevenir a aversão oral e problemas relacionados com a alimentação. Para evitar perturbações do comportamento alimentar, um artigo de revisão sugeriu diversas medidas: alimentação precoce, exercícios orais motores não nutritivos, estimulação positiva de estruturas periorais e intraorais, intervenções sensoriomotoras, apoio familiar na interação com a criança durante a hospitalização inicial, incentivo de rotinas familiares durante as refeições, grupos de alimentação para crianças e pais, adaptação da programação da NP ou alimentação entérica para permitir que a criança possa participar nas atividades escolares e extracurriculares e incentivo a comer com os pares na escola. (22) É também relatado que as crianças mais velhas devem ser incentivadas a continuar a experimentar diferentes alimentos dentro dos seus limites de tolerância, uma vez que contribui para desfrutarem melhor das refeições. (11, 22, 30, 34, 36, 37) Para além disso, os estudos relembrou a importância dos terapeutas na área da alimentação em ajudar os cuidadores com estratégias que permitam à criança estabelecer associações positivas com a alimentação oral. (11, 36)

Chiatto et al. (34) avaliou a eficácia de um tipo de terapia nutricional sensorial em 12 crianças com insuficiência intestinal. Os resultados deste estudo demonstraram que, com esta intervenção sensorial, existiu um aumento da tolerância das crianças à alimentação oral com alimentos sólidos de textura mista e sabor variável, permitindo alcance da autonomia enteral e atingimento de metas de desenvolvimento relacionadas com a alimentação (sucção e deglutição).

Abordagem da Síndrome do Intestino Curto com ênfase na qualidade de vida

De um modo geral, a literatura existente dirige-se maioritariamente ao tratamento e monitorização da SIC em adultos; no entanto, é limitada em artigos específicos relativos às potenciais abordagens com impacto na QV em crianças com SIC. O último tópico dos resultados desta revisão sistemática pretende evidenciar estratégias de intervenção que possibilitaram melhorar a QV relatadas nos artigos selecionados.

A alimentação por via parentérica é o tratamento crucial e necessário para repor as necessidades calórico-nutricionais das crianças, seja de uma forma total ou parcial. A NP domiciliária permitiu aumentar o bem-estar da criança, conforto e convívio familiar. (30) Um regime de NP e/ou nutrição entérica cíclica noturna aumentou a flexibilidade de atividades no dia-a-dia e levou a uma melhoria na QV. (38)

Os programas de reabilitação intestinal são um tópico de extrema relevância mencionado em muitos artigos incluídos nesta revisão. Conclui-se que estes devem procurar usar estratégias

dietéticas, farmacológicas e cirúrgicas adaptadas às necessidades individuais de cada criança, oferecer educação e apoio contínuo aos pais, otimizar a transição para NP domiciliar e avaliar novas estratégias para alcançar a autonomia enteral o mais cedo possível. (2, 31)

Uma fácil comunicação com a equipa clínica contribuiu para que o suporte nutricional tenha sido fornecido adequadamente a cada criança e que as complicações tenham sido rapidamente tratadas. Uma equipa multidisciplinar composta por gastroenterologista pediátrico, nutricionista, enfermeira especialista, equipa de cuidados de saúde primários, equipa de cuidados paliativos pediátricos, cirurgião pediátrico, farmacêutico, psicólogo, assistente social, fisioterapeuta e pediatra geral permitiu fornecer suporte físico e psicológico para as crianças sob NP e também para os seus cuidadores. (3, 4, 17, 37, 39, 40)

É importante realçar que atualmente a maioria das crianças com SIC consegue alcançar a autonomia enteral. (4, 7) Suprimir ou diminuir a terapêutica com NP levou a que as crianças tivessem menos restrições no seu estilo de vida e, conseqüentemente, uma melhoria da sua saúde social, psicológica e emocional. (22, 41)

A administração de nutrientes por via enteral tem benefício na adaptação e no trofismo do intestino remanescente. (1-3, 37, 39, 40, 42, 43) O início precoce da alimentação enteral demonstrou diminuir a taxa de hospitalização e aumentar a taxa do alcance da autonomia enteral. (36, 44)

Relativamente à introdução de alimentos, as crianças com SIC apresentaram uma maior tendência para intolerância às proteínas do leite de vaca em comparação com crianças saudáveis. (41) Em diversos estudos, o leite humano foi o estímulo preferido para a adaptação intestinal aquando da nutrição enteral. (39, 41, 45) Ainda assim, crianças com SIC têm maior risco de todo o tipo de alergias alimentares devido ao aumento da permeabilidade intestinal e, por isso, fórmulas elementares ou semielementares podem ser boas alternativas ao leite materno, já que apresentam propriedades mais hipoalergénicas em comparação com outras preparações. (41)

Os análogos do "glucagon-like peptide 2", nomeadamente o teduglutide, são usados atualmente como uma opção de tratamento em crianças com SIC. (2, 3, 39, 45-48) Trata-se de um fármaco de administração subcutânea e para toda a vida, pois a supressão da sua administração leva à regressão dos seus efeitos. Estudos em crianças revelaram que esta terapêutica aumentou a absorção de nutrientes, reduziu a necessidade de NP e melhorou o crescimento. Em contrapartida, este fármaco foi associado a um risco aumentado de pólipos e carcinoma colorretal a longo prazo. (46, 47)

Foram descritas diversas intervenções cirúrgicas que podem ajudar a promover a adaptação intestinal e autonomia enteral, como as enterostomias, procedimentos de alongamento intestinal, como o STEP – “Serial Transverse Enteroplasty” e a cirurgia de reconstrução autóloga para alongamento e modelagem do intestino – “Longitudinal Intestinal Lengthening and Tailoring” (LILT). (1-3, 41, 43, 46, 49-53)

Edge et al. (54) mostrou num estudo retrospectivo de 32 crianças o impacto na QV da cirurgia de reconstrução autóloga. Após a cirurgia, os cuidadores relataram maior facilidade em cuidar das crianças e melhoria na qualidade do tempo familiar. Verificou-se com esta intervenção cirúrgica um aumento do conforto das crianças, capacidade de disfrutar do dia-a-dia e melhorias no neurodesenvolvimento. Foi também demonstrado num outro estudo (53) realizado em 14 crianças o benefício da cirurgia de reconstrução autóloga no primeiro ano de vida. A cirurgia levou a uma adaptação intestinal mais rápida, permitindo inferir uma melhoria na QV.

O transplante intestinal é uma modalidade terapêutica de última linha para crianças com SIC. (1-4, 6, 49, 55). As atuais indicações para transplante intestinal referidas pelos estudos incluíram presença de doença hepática avançada, perda de mais de 50% dos acessos venosos centrais convencionais, sépsis recorrente relacionada com o CVC, episódios frequentes de desidratação grave e baixa QV. (3, 4, 6, 35, 40, 41, 46, 52)

Um estudo espanhol realizado entre 1999 e 2012, incluindo 31 crianças, determinou a QV após o transplante intestinal pediátrico, utilizando questionários de QV específicos para a idade e não específicos para a doença. Uma melhoria na QV após o transplante foi notada nas cotações obtidas relativamente à vitalidade, autoestima e funcionamento físico e social e emoções. Apesar disso, foram relatadas pontuações mais baixas em relação ao apetite, ao comportamento, à família, à escola e à perceção de doenças crónicas. (56)

No entanto, foram mencionadas inúmeras preocupações adjacentes ao transplante intestinal pelo risco elevado de rejeição (aguda e crónica) e doença linfoproliferativa pós-transplante. (2, 4, 49, 50, 52) Progressos na imunoterapia têm vindo a melhorar a sobrevida mas, apesar disso, a vida pós-transplante requer monitorização apertada. Bianchi (49) referiu que esta opção terapêutica deverá apenas surgir quando todas as outras modalidades falharem e/ou quando a QV for inaceitável.

DISCUSSÃO

Sumário da evidência

O presente estudo propôs-se caracterizar o impacto na QV das crianças com SIC e avaliar a relevância de um questionário específico dirigido a esta patologia. Apesar de nos últimos anos, a SIC ter vindo a ser constante objeto de investigação em adultos, o conhecimento acerca da QV em crianças e adolescentes com SIC é ainda escasso. Este propósito é relevante, visto que atualmente a SIC é uma doença crónica. Diversos autores apontam para a necessidade de um maior investimento na investigação da SIC de forma a adaptar a terapêutica, com a finalidade de melhorar a QV.

Esta revisão sistemática contribuiu para perceber a importância de avaliar de forma contínua a QV das crianças e adolescentes com SIC, bem como dos seus familiares, com o objetivo de identificar limitações no dia-a-dia, incapacidade funcional, o impacto do tratamento e rastrear complicações, criando a oportunidade de atuar de forma adequada e precoce. Constatou-se que a QV não só é inferior aos pares, mas também à das crianças com outras doenças crónicas. Esta revisão veio acrescentar que o questionário PedsQL, apesar de nos estudos em que foi utilizado mostrar resultados em conformidade com este achado, não é suficiente para ajudar o clínico a perceber quais são os sintomas relacionados com a SIC em cada criança individualmente e a optar pela melhor abordagem terapêutica possível. De facto, a aplicação de questionários genéricos tem limitações na capacidade de detetar problemas específicos induzidos pela doença e pela própria terapêutica que afetam a vida diária e o modo de funcionamento das crianças e que vão variando ao longo da idade, crescimento e estado de neurodesenvolvimento.

A necessidade de NP noturna e as restrições no dia-a-dia relacionadas com a presença de CVC e estomas têm impacto na vida social, familiar e escolar. Além disso, os sintomas gastrointestinais frequentes, o cansaço e os distúrbios do sono condicionam negativamente a QV nas crianças com SIC. Mesmo após a adaptação intestinal, estas crianças não ficam isentas de risco de problemas de saúde potencialmente graves.

Os pais destas crianças relatam um impacto bastante significativo na sua QV e na dos seus filhos. A gestão das terapêuticas e a prestação dos cuidados necessários influenciam negativamente o funcionamento familiar.

Relativamente ao neurodesenvolvimento e à escolaridade, as limitações impostas pela condição crónica refletem-se na educação, no comportamento, na linguagem e nas capacidades motoras globais. O ato de brincar, a interação com o meio e a função social encontram-se igualmente comprometidos. Pela análise dos resultados obtidos, pode concluir-

se que uma maior QV relacionada com a saúde das crianças/adolescentes reflete-se num melhor desempenho na vertente escolar.

A adolescência é uma fase importante de mudanças biológicas, psicológicas e sociais. Os adolescentes procuram a sua própria identidade e estão mais conscientes do seu funcionamento corporal e da sua doença e, por isso, podem estar mais sujeitos a sentimentos de insegurança e vulnerabilidade. É também um período de crescimento rápido pelo que um seguimento adequado deve ser feito na medida em que pode ser necessário reiniciar NP ou recorrer a suplementos nutricionais orais.

Para além do acompanhamento do estado nutricional a longo prazo, as modificações antropométricas, composição corporal e os estádios pubertários de Tanner também devem ser avaliados.

Este estudo contribuiu igualmente para sublinhar os achados recentes da literatura relativos à frequência do desenvolvimento em crianças com SIC de aversão oral. As Perturbações do Comportamento Alimentar nesta população são preocupantes pelos benefícios que advém à alimentação oral. Estas refletem a interação entre fatores psicológicos, sociais, emocionais e familiares e traduzem-se em comportamentos alimentares patológicos com consequências na QV.

Em relação à abordagem das crianças com SIC, os objetivos terapêuticos nestas crianças são: promoção da adaptação intestinal, crescimento adequado, avaliação das necessidades nutricionais, monitorização, otimização da superfície absorptiva, prevenção e tratamento de complicações. (3, 12, 37, 41, 45) A monitorização regular é fundamental para garantir um crescimento e desenvolvimento adequados e documentar alterações no dia-a-dia que possam influenciar o bem-estar da criança. É pertinente também destacar a necessidade do acompanhamento psicológico e emocional nestas crianças. Uma flexibilização dos horários das consultas e tratamentos e uma fácil comunicação com a equipa clínica correlacionam-se positivamente com a QV. De destacar que, embora a literatura seja escassa em estudos que avaliem o impacto na QV das terapêuticas médicas (teduglutide) e cirúrgicas, depreende-se que o alcance precoce da autonomia enteral promove uma melhoria na vida das crianças e dos seus familiares.

Esta revisão contém algumas limitações que devem ser destacadas. A estratégia de pesquisa dos artigos, apesar de estruturada, pode ter deixado artigos pertinentes de fora e o facto de apenas uma pessoa ter realizado a verificação dos critérios de elegibilidade, mesmo com a presença de uma equação de pesquisa alargada, objetiva e reproduzível, é limitante.

A QV ao ser um conceito subjetivo impossibilitou também uma análise quantitativa dos estudos, implicando a inexistência de uma meta-análise subsequente.

Para além disso, existem poucos estudos relativos à avaliação da QV em crianças com SIC e a maioria dos existentes utilizou questionários genéricos. Outras limitações desta revisão são a heterogeneidade, os curtos períodos de seguimento, o tamanho da amostra reduzido da maioria dos estudos e a sobreposição de conceitos de SIC e insuficiência intestinal.

Conclusão

Em suma, esta revisão sistemática sublinha a necessidade da investigação sobre a síndrome do intestino curto, principalmente na valorização da perceção da qualidade de vida destas crianças/adolescentes. Conclui-se que existe um compromisso da qualidade de vida das crianças com síndrome do intestino curto, que abrange diversos domínios e se prolonga da infância pela adolescência. Por este motivo, futuras pesquisas deverão ser conduzidas de modo a colmatar carências da evidência atual sobre a temática em análise, com a realização de estudos que retratem o processo de desenvolvimento e validação de um questionário específico para a avaliação das repercussões causadas pela síndrome de intestino curto na vida destas crianças. Conclui-se também que o impacto negativo na qualidade de vida dos cuidadores e da família deve ser um aspeto a considerar na abordagem multidisciplinar desta patologia, que deverá abranger para além dos aspetos clínicos, a esfera biopsicossocial. De notar que cabe aos profissionais de saúde compreenderem e responderem adequadamente às necessidades destas crianças.

FINANCIAMENTO

A revisão presente não foi suportada por nenhum subsídio ou bolsa.

AGRADECIMENTOS

Um sincero e reconhecido agradecimento à Doutora Susana Almeida por toda a sua orientação e disponibilidade e também gostaria de agradecer à Professora Doutora Guiomar pela sua colaboração, interesse e acompanhamento na realização deste trabalho. Agradeço ainda ao Doutor José Pedro Sousa e à Doutora Helena Donato pelo auxílio prestado.

A todos o meu mais sincero obrigado.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Merritt RJ, Cohran V, Raphael BP, Sentongo T, Volpert D, Warner BW, et al. Intestinal Rehabilitation Programs in the Management of Pediatric Intestinal Failure and Short Bowel Syndrome. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. 2017;65(5):588-596.
2. Platell CFE, Coster J, McCauley RD, Hall JC. The management of patients with the short bowel syndrome. *World Journal of Gastroenterology*. 2002;8(1):13-20.
3. Mezoff EA, Minneci PC, Dienhart MC. Intestinal Failure A Description of the Problem and Recent Therapeutic Advances. *Clinics in Perinatology*. 2020;47(2):323340.
4. Mutanen A, Wales PW. Etiology and prognosis of pediatric short bowel syndrome. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2018;27(4):209- 217.
5. Emedo MJ, Godfrey EI, Hill SM. A qualitative study of the quality of life of children receiving intravenous nutrition at home. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. 2010;50(4):431-40.
6. Colomb V, Dabbas-Tyan M, Taupin P, Talbotec C, Revillon Y, Jan D, et al. Longterm outcome of children receiving home parenteral nutrition: A 20-year single-center experience in 302 patients. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. 2007;44(3):347-53.
7. Massironi S, Cavalcoli F, Rausa E, Invernizzi P, Braga M, Vecchi M. Understanding short bowel syndrome: Current status and future perspectives. *Digestive and Liver Disease*. 2020;52(3):253-261.
8. Neam VC, Oron AP, Nair D, Edwards T, Horslen SP, Javid PJ. Factors Associated with Health-Related Quality of Life in Children with Intestinal Failure. *J Pediatr*. 2020;216:13-18.e1.
9. Han SM, Knell J, Henry O, Hong CR, Han GY, Staffa SJ, et al. Long-Term Outcomes and Disease Burden of Neonatal Onset Short Bowel Syndrome. *J Pediatr Surg*. 2020;55(1):164-168.
10. Hukkinen M, Merras-Salmio L, Pakarinen MP. Health-related quality of life and neurodevelopmental outcomes among children with intestinal failure. *Semin Pediatr Surg*. 2018;27(4):273-279.

11. Fullerton BS, Hong CR, Jaksic T. Long-term outcomes of pediatric intestinal failure. *Semin Pediatr Surg.* 2017;26(5):328-335.
12. Olieman JF, Penning C, Poley MJ, Utens E, Hop WCJ, Tibboel D. Impact of infantile short bowel syndrome on long-term health-related quality of life: a crosssectional study. *Journal of Pediatric Surgery.* 2012;47(7):1309-16.
13. Belza C, Wales PW. Multidisciplinary management in pediatric ultrashort bowel syndrome. *Journal of Multidisciplinary Healthcare.* 2020;13:9-17.
14. Bielawska B, Allard JP. Parenteral Nutrition and Intestinal Failure. *Nutrients.* 2017;9(5):466.
15. Tran LC, Lazonby G, Morello R, Pham D, Ellis D, Goldthorpe J, et al. How good is quality-of-life for children receiving home parenteral nutrition? - A pilot study. *Clin Nutr ESPEN.* 2019;29:119-124.
16. Mutanen A, Kosola S, Merras-Salmio L, Kolho KL, Pakarinen MP. Long-term health-related quality of life of patients with pediatric onset intestinal failure. *Journal of Pediatric Surgery.* 2015;50(11):1854-8.
17. Mahgoub LEO, Puntis JWL. Long-term parenteral nutrition. *Current Paediatrics.* 2006;16(5):298-304.
18. Gottrand F, Staszewski P, Colomb V, Loras-Duclaux I, Guimber D, Marinier E, et al. Satisfaction in different life domains in children receiving home parenteral nutrition and their families. *Journal of Pediatrics.* 2005;146(6):793-7.
19. Sanchez SE, McAteer JP, Goldin AB, Horslen S, Huebner CE, Javid PJ. Healthrelated quality of life in children with intestinal failure. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2013;57(3):330-4.
20. Pederiva F, Khalil B, Morabito A, Wood SJ. Impact of Short Bowel Syndrome on Quality of Life and Family: The Patient's Perspective. *Eur J Pediatr Surg.* 2019;29(2):196-202.
21. Engström I, Björnestam B, Finkel Y. Psychological distress associated with home parenteral nutrition in Swedish children, adolescents, and their parents: preliminary results. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2003;37(3):246-50.
22. Hopkins J, Cermak SA, Merritt RJ. Oral Feeding Difficulties in Children With Short Bowel Syndrome: A Narrative Review. *Nutr Clin Pract.* 2018;33(1):99-106.

23. Colomb V, Goulet O, Ricour C. Home enteral and parenteral nutrition in children. *Baillieres Clinical Gastroenterology*. 1998;12(4):877-94.
24. Halsey M, Hodgson K, Russell R, Champion A, Machado C, Beattie RM, et al. Emotional Wellbeing in Parents of Children on Home Parenteral Nutrition. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. 2020;71(4):557-562.
25. Chesley PM, Sanchez SE, Melzer L, Oron AP, Horslen SP, Bennett FC, et al. Neurodevelopmental and Cognitive Outcomes in Children With Intestinal Failure. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2016;63(1):41-5.
26. Pierret ACS, Wilkinson JT, Zilbauer M, Mann JP. Clinical outcomes in pediatric intestinal failure: a meta-analysis and meta-regression. *The American Journal of Clinical Nutrition*. 2019;110(2):430-436.
27. So S, Patterson C, Gold A, Rogers A, Kosar C, de Silva N, et al. Early neurodevelopmental outcomes of infants with intestinal failure. *Early Hum Dev*. 2016;101:11-6.
28. Zemrani B, Bines JE. Monitoring of long-term parenteral nutrition in children with intestinal failure. *Jgh Open*. 2019;3(2):163-172.
29. So S, Patterson C, Gold A, Rogers A, Belza C, de Silva N, et al. Neurodevelopmental outcomes of infants with intestinal failure at 12 and 26 months corrected age. *Early Hum Dev*. 2019;130:38-43.
30. Johnson T, Sexton E. Managing children and adolescents on parenteral nutrition: Challenges for the nutritional support team. *Proc Nutr Soc*. 2006;65(3):217-21.
31. Roy CC, Groleau V, Bouthillier L, Pineault M, Thibault M, Marchand V. Short bowel syndrome in infants: the critical role of luminal nutrients in a management program. *Applied Physiology Nutrition and Metabolism*. 2014;39(7):745-53.
32. Miyasaka EA, Brown PI, Kadoura S, Harris MB, Teitelbaum DH. The adolescent child with short bowel syndrome: new onset of failure to thrive and need for increased nutritional supplementation. *J Pediatr Surg*. 2010;45(6):1280-6.
33. Olieman JF, Penning C, Spoel M, Ijsselstijn H, van den Hoonaard TL, Escher JC, et al. Long-term impact of infantile short bowel syndrome on nutritional status and growth. *British Journal of Nutrition*. 2012;107(10):1489-97.

34. Chiatto F, Coletta R, Aversano A, Warburton T, Forsythe L, Morabito A. Messy Play Therapy in the Treatment of Food Aversion in a Patient With Intestinal Failure: Our Experience. *Journal of Parenteral and Enteral Nutrition*. 2019;43(3):412-418.
35. Soden JS. Clinical assessment of the child with intestinal failure. *Semin Pediatr Surg*. 2010;19(1):10-9.
36. Carter BA, King KL. Insights into the nutritional management of short-bowel syndrome. *Pediatric Health*. 2009;3(4):343-352.
37. Krawinkel MB, Scholz D, Busch A, Kohl M, Wessel LM, Zimmer KP. Chronic Intestinal Failure in Children. *Deutsches Arzteblatt International*. 2012;109(22-23):409415.
38. Bines JE. Intestinal failure: A new era in clinical management. *J Gastroenterol Hepatol*. 2009;24 Suppl 3:S86-92.
39. Mezoff EA, Cole CR, Cohran VC. Etiology and Medical Management of Pediatric Intestinal Failure. *Gastroenterology Clinics of North America*. 2019;48(4):483-498.
40. Heine RG, Bines JE. New approaches to parenteral nutrition in infants and children. *Journal of Paediatrics and Child Health*. 2002;38(5):433-7.
41. Uko V, Radhakrishnan K, Alkhoury N. Short bowel syndrome in children: Current and potential therapies. *Pediatric Drugs*. 2012;14(3):179-88.
42. Candusso M, Faraguna D, Sperli D, Dodaro N. Outcome and quality of life in paediatric home parenteral nutrition. *Curr Opin Clin Nutr Metab Care*. 2002;5(3):309-14.
43. Vanderhoof JA, Young RJ. Enteral and parenteral nutrition in the care of patients with short-bowel syndrome. *Bailliere's Best Practice and Research in Clinical Gastroenterology*. 2003;17(6):997-1015.
44. Channabasappa N, Girouard S, Nguyen V, Piper H. Enteral Nutrition in Pediatric Short-Bowel Syndrome. *Nutrition in Clinical Practice*. 2020;35(5):848-854.
45. Olieman J, Kastelijjn W. Nutritional feeding strategies in pediatric intestinal failure. *Nutrients*. 2020; 12(1):177.
46. Cohran VC, Prozialeck JD, Cole CR. Redefining short bowel syndrome in the 21st century. *Pediatr Res*. 2017;81(4):540-549.

47. Carter B, Cohran V, Hill S, Horslen S, Kaufman S, Kocoshis S, et al. Safety findings in children treated with teduglutide for short bowel syndrome-associated intestinal failure: Pooled analysis of 4 clinical studies. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. 2020;69.
48. Jackson C, Buchman AL. Advances in the management of short bowel syndrome. *Current Gastroenterology Reports*. 2005;7(5):373-8.
49. Bianchi A. Autologous gastrointestinal reconstruction for short bowel syndrome. *British Journal of Hospital Medicine*. 2007;68(1):24-27.
50. Bianchi A. From the cradle to enteral autonomy: The role of autologous gastrointestinal reconstruction. *Gastroenterology*. 2006;130(2 SUPPL.1):S138-46.
51. Sudan D. Advances in the nontransplant medical and surgical management of intestinal failure. *Current Opinion in Organ Transplantation*. 2009;14(3):274-9.
52. Reinshagen K, Kabs C, Wirth H, Hable N, Brade J, Zahn K, et al. Long-Term Outcome in Patients With Short Bowel Syndrome After Longitudinal Intestinal Lengthening and Tailoring. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. 2008;47(5):573-8.
53. Wood SJ, Khalil B, Fusaro F, Folaranmi SE, Sparks SA, Morabito A. Early Structured Surgical Management Plan for Neonates with Short Bowel Syndrome May Improve Outcomes. *World Journal of Surgery*. 2013;37(7):1714-7.
54. Edge H, Hurrell R, Bianchi A, Carlson G, Zaidi T, Gozzini S, et al. Caregiver evaluation and satisfaction with autologous bowel reconstruction in children with short bowel syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2012;54(4):510-5.
55. Matarese LE, Costa G, Bond G, Stamos J, Koritsky D, O'Keefe SJD, et al. Therapeutic efficacy of intestinal and multivisceral transplantation: Survival and nutrition outcome. *Nutrition in Clinical Practice*. 2007;22(5):474-81.
56. Lauro A, Marino IR, Iyer KR. Pre-emptive Intestinal Transplant: The Surgeon's Point of View. *Digestive Diseases and Sciences*. 2017;62(11):2966-2976.
57. Moher D, Liberati A, Tetzlaff J, Altman DG. Preferred reporting items for systematic reviews and meta-analyses: the PRISMA statement. *PLoS Medicine* [Internet]. 2009 [cited 2018 Feb 9]; 6(7): e1000097 [5p.]. Available from: <https://doi.org/10.1371/journal.pmed.1000097>.

58. CASP Critical Appraisal Skills Programme [Internet]. Oxford: CASP UK; [cited 2020 Jan 28]. Available from <https://casp-uk.net/>.

ANEXOS

ANEXO I - Resultados da qualidade metodológica

Tabela 1 - Análise da qualidade dos estudos transversais seguindo a Critical Appraisal Skills Programme

1º Autor	Objetivo bem definido	Qualidade metodológica	Desenho de estudo apropriado e justificado	Critérios de seleção da amostra bem delineados	Caracterização da amostra tendo em conta os objetivos da pesquisa	Consideração do viés de seleção da amostra	Consideração de aspetos éticos	Rigor na análise dos dados	Discussão dos resultados encontrados	Referência às contribuições do estudo e suas limitações	Total
Sanchez SE	1	1	1	1	1	1	0	1	1	1	9
Pederiva F	1	1	1	0	1	1	1	0	1	1	8
Emedo MJ	1	0	1	1	1	0	1	0	1	1	7
Engström I	1	1	0	1	1	1	1	1	1	1	9
Gottrand F	1	1	1	1	1	0	0	1	1	1	8
Olieman JF	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	10
Tran LC	1	1	1	1	1	0	1	1	1	1	9
Mutanen A	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	10
Neam VC	1	1	1	1	1	1	0	1	1	1	9
Reinshagen K	1	1	1	1	0	0	0	1	1	0	5
Edge H	1	0	1	1	1	1	1	1	1	1	9
Wood SJ	1	1	1	1	0	1	0	0	0	0	5
Colomb V	1	1	1	1	1	0	0	1	1	0	7
Chiatto F	1	1	1	1	1	0	0	1	1	1	8
Miyasaka EA	1	1	0	0	0	0	1	1	1	1	6
Chesley PM	1	1	1	1	1	0	1	1	1	1	9
So S	1	1	1	1	1	0	1	1	1	1	9
Han SM	1	1	1	1	0	0	1	1	1	1	8
Halsey M	1	1	1	1	1	0	1	1	1	1	9
Olieman JF	1	1	1	1	0	0	1	1	1	1	8

Tabela 2 - Análise da qualidade do estudo de Coorte segundo a Critical Appraisal Skills Programme

1º Autor	So S
Objetivo bem definido	1
Coorte recrutada de maneira aceitável	1
Exposição foi medida com precisão para minimizar o viés	0
Identificação de fatores de confusão	1
Fatores de confusão foram considerados na análise	1
Adequação do acompanhamento	1
Acompanhamento por tempo suficiente	1
Qualidade dos resultados	1
Precisão dos resultados	1
Resultados credíveis	1
Aplicabilidade dos resultados	1
Resultados de acordo com a evidência	1
Referência das implicações do estudo na prática clínica	1
Total	12

