



Universidade do Estado do Rio de Janeiro
Centro Biomédico
Faculdade de Ciências Médicas

Maristela Gonçalves Olival

**Avaliação da qualidade de vida de crianças e adolescentes
com doença falciforme**

Rio de Janeiro

2016

Maristela Gonçalves Olival

**Avaliação da qualidade de vida de crianças e adolescentes
com doença falciforme**

Dissertação apresentada, como requisito parcial para obtenção do título de Mestre, ao Programa de Pós-Graduação em Ciências Médicas, da Universidade do Estado do Rio de Janeiro.

Orientadora: Prof.^a Dra. Andréa Ribeiro Soares

Rio de Janeiro

2016

CATALOGAÇÃO NA FONTE
UERJ/REDE SIRIUS/BIBLIOTECA CB-A

O48 Olival, Maristela Gonçalves
Avaliação da qualidade de vida de crianças e adolescentes
com doença falciforme/ Maristela Gonçalves Olival – 2016.
191 f.

Orientadora: Andréa Ribeiro Soares

Dissertação (Mestrado) – Universidade do Estado do Rio
de Janeiro, Faculdade de Ciências Médicas. Pós-graduação
em Ciências Médicas.

1. Doença falciforme - Teses. 2. Qualidade de vida - Teses.
3. Crianças - Teses. 4. Adolescentes - Teses. I. Soares,
Andréa Ribeiro. II. Universidade do Estado do Rio de Janeiro.
Faculdade de Ciências Médicas. III. Título.

CDU 616.155.194.135

Autorizo, apenas para fins acadêmicos e científicos, a reprodução total ou
parcial desta dissertação, desde que citada a fonte.

Assinatura

Data

Maristela Gonçalves Olival

**Avaliação da qualidade de vida de crianças e adolescentes
com doença falciforme**

Dissertação apresentada, como requisito parcial para obtenção do título de Mestre, ao Programa de Pós-Graduação em Ciências Médicas, da Universidade do Estado do Rio de Janeiro.

Aprovada em 16 de novembro de 2016.

Orientadora: Prof.^a Dra. Andréa Ribeiro Soares

Faculdade de Ciências Médicas - UERJ

Banca Examinadora:

Prof.^a Dra. Anna Tereza Miranda Soares de Moura
Faculdade de Ciências Médicas - UERJ

Prof.^a Dra. Maria Christina Paixão Maioli
Faculdade de Ciências Médicas - UERJ

Prof.^a Dra. Cristiane Baccin Bendo neves
Universidade Federal de Minas Gerais

Rio de Janeiro

2016

DEDICATÓRIA

Às crianças e aos adolescentes com doença falciforme, que este estudo possa contribuir para uma nova visão no cuidado destes pacientes e promover estratégias que possam melhorar a qualidade de vida.

AGRADECIMENTOS

À minha querida orientadora, que sempre acreditou, apoiou, incentivou, seria impossível finalizar este trabalho sem o seu estímulo, determinação e persistência.

À minha família, meu companheiro Carlos e meu filho Eduardo, que sempre me apoiaram, e entenderam minha ausência.

Às crianças e adolescentes com doença falciforme, e aos seus cuidadores, que participaram deste estudo.

À direção e aos colegas do Hemorio que incentivaram e apoiaram a realização deste trabalho.

Ao diretor do Centro Municipal de Reabilitação Oscar Clark, Silvio Marcos, pela compreensão e colaboração para a finalização deste trabalho.

A todos que direta ou indiretamente contribuíram na concretização deste material.

RESUMO

OLIVAL, M.G. *Avaliação da qualidade de vida de crianças e adolescentes com doença falciforme*. 2016. 191f. Dissertação (Mestrado em Ciências Médicas) – Faculdade de Ciências Médicas, Universidade do Estado do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro. 2016.

Este estudo teve como objetivo traduzir e adaptar transculturalmente o questionário específico *PedsQL™ 3.0 Sickle Cell Disease (SCD) Module* para a língua portuguesa brasileira, em crianças e adolescentes com doença falciforme (DF) acompanhadas em duas instituições públicas do Rio de Janeiro; avaliar as propriedades psicométricas de dois instrumentos de qualidade de vida (QV), genérico e específico, nesta população pediátrica com DF e seus cuidadores, e avaliar a associação entre os fatores clínicos e sociodemográficos e os escores de QV encontrados nestes questionários. Após autorização do MAPI, que disponibiliza os questionários, e dos CEPs do Hemorio e HUPE/UERJ, o *PedsQL SCD* foi traduzido, e adaptado e sua versão final foi aplicada aos pacientes e a seus cuidadores, de 2014 a 2016, durante as consultas ambulatoriais, juntamente com o *PedsQL™ 4.0* genérico, o Critério Brasil para avaliação socioeconômica, e uma ficha clínica. O *PedsQL DF* é composto de 43 itens, distribuídos em 9 dimensões: dor, impacto da dor, manejo da dor, preocupação I, preocupação II, emoções, tratamento, comunicação I e comunicação II. Foram avaliadas a validade por correlação de Pearson (entre os itens e as escalas, entre os questionários genérico e específico e entre as respostas dos pacientes e dos cuidadores) e análise fatorial, e a confiabilidade pelo cálculo do coeficiente alfa de Cronbach. Também foram comparados os escores de QV, por teste T, de grupos conhecidos quanto à gravidade da doença, sexo, faixa etária, genótipo, classe social, dosagem de hemoglobina total e fetal e uso de hidroxureia, e esses dados foram reavaliados por regressão linear univariada, multivariada e *stepway*. Foram utilizados para análise o SPSS 19.0 e STATA 11. Foram incluídos no estudo 203 pacientes entre 8 e 18 anos (média de 14,3 anos) e seus cuidadores, 56% do sexo masculino; 80,3% com genótipo SS. As mães representaram 80,5% dos cuidadores e os pais 10%. Quanto ao status socioeconômico, 30% dos pacientes foram considerados como classes A e B e 70% como C, D e E. A média dos 43 itens variou de 49,3 a 88,2, e os escores das dimensões variaram de 54,1 a 75,4. De um modo geral, foram observadas maiores correlações entre os itens e suas próprias escalas, com exceção das escalas Emoções e Comunicação II, que mostraram correlação entre si. Foi demonstrada boa consistência interna, com coeficientes alpha de Cronbach's das escalas variando de 0,62 a 0,93. Os escores dos pacientes graves foram significativamente mais baixos do que os escores do grupo de pacientes com DF leve ($p < 0,0001$) em todas as dimensões dos dois questionários de QV, tanto no relato dos pacientes como dos cuidadores. As correlações encontradas foram adequadas e de acordo com os poucos estudos existentes sobre o tema. Foi comprovada a validade e a confiabilidade do *PedsQL DF* e do *PedsQL™ 4.0* para medir a QV dessa população pediátrica com DF. A gravidade da DF tem impacto negativo na QV das crianças e dos adolescentes.

Palavras-chave: Doença falciforme. Qualidade de vida. Crianças. Adolescentes

ABSTRACT

OLIVAL, M.G. *Quality of life in children and adolescents with sickle cell disease*. 2016. 191 f. Dissertação (Mestrado em Ciências Médicas) – Faculdade de Ciências Médicas, Universidade do Estado do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro. 2016.

The objective of this work is to translate and transculturally adapt the specific questionnaire PedsQL™ 3.0 Sickle Cell Disease (SCD) Module for the Brazilian Portuguese, in children and adolescents with sickle cell disease (SCD), in two public institutions in Rio de Janeiro; evaluate the psychometric properties of two instruments of quality of life (QOL), generic and specific, in this pediatric population with SCD and their caregivers and to evaluate the association between clinical and sociodemographic factors and QOL scores found in these questionnaires. After MAPI authorization, providing the questionnaires, and the Research Ethics Committee of Hemorio and HUPE / UERJ authorization, the PedsQL SCD was translated and adjustment, and the final version was applied to the patients and their caregivers, from 2014 to 2016, during outpatient visits, along with the PedsQL™ 4.0 generic core scale, Brazil Criteria for socio-economic assessment and a medical record. The PedsQL DF consists of 43 items, divided into 9 dimensions: pain, impact of pain, pain management, worry I, worry II, emotions, treatment, communication I and communication II. Validity was assessed by Pearson correlation (between the items and scales, between the generic and specific questionnaires and between the responses of patients and caregivers) and factor analysis, and reliability by calculating Cronbach's alpha. Also, using T Tests, the QoL scores were compared for known groups, as to the severity of the disease, sex, age, genotype, social class, total and fetal hemoglobin dosage and use of hydroxyurea, and these data were re-evaluated by linear regression univariate, complete and stepway multivariate analysis.. SPSS 19.0 and STATA 11 were used. The study included 203 patients between 8 and 18 years (mean 14,3 years) and their caregivers; 56% male; 80.5% with SS genotype. Mothers accounted for 80.3% of caregivers and parents 10%. Regarding socioeconomic status, 30% of patients were classified as class A and B and 70% as C, D and E. The average of the 43 items ranged from 49.3 to 88.2, and the scores of the dimensions ranged from 54.1 to 75.4. In general, there was a greater correlation between items and their own scales, except for the scales Emotions and Communication II, which showed correlation. Good internal consistency was demonstrated, with Cronbach's alpha coefficients of the scales ranging from 0.62 to 0.93. The scores of patients with severe disease were significantly lower than the scores of the group of patients with mild SCD ($p < 0.0001$) in all the dimensions of the two QOL questionnaires, both by the reporting of patients and caregivers. Correlations were appropriate and in accordance with the few existing studies on the subject. It was proven the validity and reliability of PedsQL DF and PedsQL™ 4.0 to measure QOL in this pediatric population with SCD. The severity of the SCD has a negative impact on QoL of children and adolescents.

Keywords: Sickle cell disease. Quality of life. Children. Adolescent.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figura 1 – Inter-relações entre os vários fatores que influenciam nos domínios da qualidade de vida.....	28
Quadro 1 – Aspectos dos domínios mais importantes relacionados a qualidade de vida.....	33
Quadro 2 – Formas de aplicação dos questionários de qualidade de vida.....	34
Quadro 3 – Características dos instrumentos validados no Brasil para avaliar a qualidade de vida de crianças.....	40
Quadro 4 - Algoritmo do Processo de Validação Linguística.....	52

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 – Características clínicas e socioeconômicas dos pacientes.....	56
Tabela 2 – Descrição dos itens, das médias e dos desvios padrão dos escores – PesQL DF – Relato dos pacientes.....	58
Tabela 3 – Descrição dos itens, das médias e dos desvios padrão dos escores – PedsQL DF - Relato dos cuidadores.....	59
Tabela 4 – Coeficientes de Pearson e Coeficientes Alpha de Cronbach (se o item for deletado) – PedsQL DF - Relato dos paciente.....	60
Tabela 5 – Coeficientes de Pearson e Coeficientes Alpha de Cronbach (se o item for deletado) – PedsQL DF - Relato dos cuidadores.....	61
Tabela 6 – Descrição das dimensões, das médias, desvios padrão dos escores e dos Coeficientes Alpha de Cronbach - PedsQL DF – Relato dos pacientes.....	62
Tabela 7 – Descrição das dimensões, das médias, desvios padrão dos escores e dos Coeficientes Alpha de Cronbach - PedsQL DF - Relato dos cuidadores.....	62
Tabela 8 – Análise de fator exploratória PedsQL DF – Relato dos pacientes.....	64
Tabela 9 – Análise de fator exploratória PedsQL DF – Relato dos cuidadores.....	67
Tabela 10 – Descrição dos itens, das médias e dos desvios padrão do escores – PedsQL™ 4.0 - Relato dos pacientes.....	67
Tabela 11 – Descrição dos itens, das médias e dos desvios padrão do escores – PedsQL™ 4.0 - Relato dos cuidadores.....	68
Tabela 12 – Coeficientes de Pearson e Coeficientes Alpha de Cronbach (se o item for deletado) – PedsQL™ 4.0 - Relato dos pacientes.....	69
Tabela 13 – Coeficientes de Pearson e Coeficientes Alpha de Cronbach (se o item for deletado) – PedsQL™ 4.0 - Relato dos cuidadores.....	70
Tabela 14 – Médias dos escores das dimensões, desvios padrão e Coeficientes Alpha de Cronbach – PedsQL™ 4.0 - Relato dos pacientes.....	71
Tabela 15 – Médias dos escores das dimensões, desvios padrão e Coeficientes Alpha de Cronbach – PedsQL™ 4.0 - Relato dos cuidadores.....	71

Tabela 16 – Análise de fator exploratória PedsQL™ 4.0 – Relato dos pacientes.....	72
Tabela 17 – Análise de fator exploratória PedsQL™ 4.0 – Relato dos cuidadores.....	73
Tabela 18 – Comparação dos escores dos pacientes com DF grave com os com DF leve - PedsQL DF – Relato dos pacientes e dos cuidadores.....	74
Tabela 19 – Comparação dos escores dos pacientes com DF grave com os com DF leve - PedsQL™ 4.0 - Relato dos pacientes e dos cuidadores.....	75
Tabela 20 – Associação do Sexo e da Classe social com a dimensão Preocupação II - PedsQL DF – Relato dos pacientes.....	76
Tabela 21 – Associação do sexo e da classe social com as dimensões Preocupação I, II e Dor do PedsQL DF e com as dimensões do PedsQL™ 4.0 – Relato dos cuidadores.....	76
Tabela 22 – Correlação de Pearson entre os escores do PedsQL™ 4.0 e do PedsQL DF - Relato dos pacientes (abaixo da diagonal) e o relato dos cuidadores (acima da diagonal).....	77
Tabela 23 – Correlação intraclassa (ICC) entre os relatos dos pacientes e dos cuidadores - PedsQL DF.....	78
Tabela 24 – Correlação intraclassa (ICC) entre os relatos dos pacientes e dos cuidadores - PedsQL™ 4.0.....	79
Tabela 25 – Correlação entre as escalas do PedsQL DF e as escalas dos PedsQL™ 4.0 – Relato dos pacientes.....	79
Tabela 26 – Correlação entre as escalas do PedsQL DF e as escalas do PedsQL™ 4.0 – relato dos cuidadores.....	80
Tabela 27 – Tabela de regressão linear univariada, multivariada e “backward stepwise ” – PedsQL DF e PedsQL™ 4.0 – Relato dos pacientes.....	81
Tabela 28 – Tabela de regressão linear univariada, multivariada e “backward stepwise” – PedsQL DF e PedsQL™ 4.0 – Relato dos cuidadores.....	83

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AUQEI	<i>Autoquestionnaire qualité de vie enfant imagé</i>
AVC	Acidente vascular cerebral
AVE	Acidente vascular encefálico
AVEh	Acidente vascular encefálico hemorrágico
AVEh	Acidente vascular encefálico isquêmico
CEP	Comitês de Ética em Pesquisa
CHAQ	<i>Childhood Health Assessment Questionnaire</i>
CHQ	<i>Child Health Questionnaire</i>
CVO	Crises vaso-oclusivas
DF	Doença falciforme
HBS	Hemoglobina S
HBAS	Traço falcêmico
HEMORIO	IEHE / Instituto Estadual de Hematologia Arthur de Siqueira Cavalcanti
HUPE	Hospital Universitário Pedro Ernesto
IBOPE	Instituto Brasileiro de Opinião Pública e Estatística
ICC	Coeficiente de correlação intra-classe
OMS	Organização Mundial de Saúde
PedsQL™ 4.0	<i>PedsQL™ 4.0 Generic Core Scale</i> em português brasileiro
PedsQL DF	<i>PedsQL™ 3.0 Sickle Cell Disease Module</i> em português brasileiro
PNTN	Programa Nacional de Triagem Neonatal
QOL	Quality of life
QV	Qualidade de vida
QVRS	Qualidade de vida relacionada a saúde
STA	Síndrome torácica aguda
TCLE	Termo de Consentimento Livre e Esclarecido
TCTH	Transplante de células-tronco hematopoéticas

SUMÁRIO

	INTRODUÇÃO	15
1	REVISÃO DA LITERATURA	17
1.1	Doença falciforme	17
1.1.1	<u>Epidemiologia e fisiopatologia da DF</u>	19
1.1.2	<u>Diagnóstico e manifestações clínicas da DF</u>	20
1.1.3	<u>Aspectos específicos da doença falciforme em crianças e adolescentes</u>	24
1.1.4	<u>Tratamento da doença falciforme</u>	26
1.2	Qualidade de vida e sua mensuração	26
1.2.1	<u>Propriedades psicométricas dos instrumentos de QV</u>	29
1.2.2	<u>Questionários genéricos e específicos</u>	32
1.2.3	<u>Tradução e adaptação cultural de questionários</u>	35
1.3	Avaliação da qualidade de vida em crianças e adolescentes	36
1.3.1	<u>Avaliação da qualidade de vida em crianças e adolescentes com DF</u>	40
2	OBJETIVOS	46
2.1	Objetivo primário	46
2.2	Objetivos secundários	46
3	METODOLOGIA	47
3.1	Critérios de inclusão e exclusão	47
3.2	Amostra do estudo	47
3.3	Instrumentos de coleta de dados	48
3.3.1	<u>Informações clínicas</u>	48
3.3.2	<u>Informações socioeconômicas</u>	48
3.3.3	<u>Questionários de qualidade de vida</u>	49
3.4	Análise estatística	52
4	RESULTADOS	54
4.1	Características gerais dos pacientes e cuidadores	54
4.2	Validação do questionário PedsQL DF	57
4.3	Validação do questionário genérico PedsQL™	
	4.0	66
4.4	Validades discriminante, convergente e intraclass	70

4.5	Regressão linear univariada, multivariada e “backward stepwise”	80
5	DISCUSSÃO	84
	CONCLUSÕES	94
	REFERÊNCIAS	95
	APÊNDICE A – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido HUPE....	108
	APÊNDICE B – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido HEMORIO.....	110
	APÊNDICE C – Ficha clínica e laboratorial.....	112
	APÊNDICE D – Ficha do status socioeconômico.....	114
	APÊNDICE E – Questionário PedsQL DF – Crianças 5 a 7 anos.....	115
	APÊNDICE F – Questionário PedsQL DF – Crianças 8 a 12 anos.....	118
	APÊNDICE G – Questionário PedsQL DF – Crianças 13 a 18 anos.....	121
	APÊNDICE H – Questionário PedsQL DF – Cuidadores de crianças 2 a 4 anos.....	124
	APÊNDICE I – Questionário PedsQL DF – Cuidadores de crianças 5 a 7 anos.....	127
	APÊNDICE J – Questionário PedsQL DF – Cuidadores de crianças 8 a 12 anos.....	131
	APÊNDICE K – Questionário PedsQL DF – Cuidadores de crianças 13 a 18 anos.....	133
	APÊNDICE L – Apresentação oral no Símpósio Brasileiro de Doença Falciforme – 2015.....	136
	APÊNDICE M – Poster “Tradução e validação do primeiro instrumento específico, em português brasileiro, de avaliação da qualidade de vida de crianças e adolescentes com doença falciforme – PedsQL DF”, no Congresso Brasileiro de Hematologia e Hemoterapia – HEMO 2016.....	137
	APÊNDICE N – Poster na Semana de Iniciação Científica da UERJ - 2016.....	138
	APÊNDICE O – Artigo submetido à revista Pediatrics – “Clinical complications of sickle cell disease have a negative impact on all dimensions of quality of life of children and	

adolescents”.....	140
ANEXO A – Parecer do Comitê de Ética em Pesquisa - HUPE.....	141
ANEXO B – Parecer do Comitê de Ética em Pesquisa - HEMORIO.....	145
ANEXO C – Critério de classificação econômica Brasil – ABEP.....	146
ANEXO D – Autorização do MAPI para a utilização dos questionários.....	152
ANEXO E – Questionário <i>PedsQL™ 3.0 Sickle Cell Disease Module</i> – Crianças 5 a 7 anos.....	153
ANEXO F – Questionário <i>PedsQL™ 3.0 Sickle Cell Disease Module</i> – Crianças 8 a 12 anos.....	157
ANEXO G – Questionário <i>PedsQL™ 3.0 Sickle Cell Disease Module</i> – Crianças 13 a 18 anos.....	160
ANEXO H – Questionário <i>PedsQL™ 3.0 Sickle Cell Disease Module</i> – Cuidadores de crianças 2 a 4 anos.....	163
ANEXO I – Questionário <i>PedsQL™ 3.0 Sickle Cell Disease Module</i> – Cuidadores de crianças 5 a 7 anos.....	166
ANEXO J – Questionário <i>PedsQL™ 3.0 Sickle Cell Disease Module</i> – Cuidadores de crianças 8 a 12 anos.....	169
ANEXO K – Questionário <i>PedsQL™ 3.0 Sickle Cell Disease Module</i> – Cuidadores de crianças 13 a 18 anos.....	172
ANEXO L – Questionário <i>PedsQL™ 4.0</i> – Crianças 5 a 7 anos.....	175
ANEXO M – Questionário <i>PedsQL™ 4.0</i> – Crianças 8 a 12 anos.....	178
ANEXO N – Questionário <i>PedsQL™ 4.0</i> – Crianças 13 a 18 anos.....	180
ANEXO O – Questionário <i>PedsQL™ 4.0</i> – Cuidadores de crianças 2 a 4 anos.....	182
ANEXO P – Questionário <i>PedsQL™ 4.0</i> – Cuidadores de crianças 5 a 7 anos.....	184
ANEXO Q – Questionário <i>PedsQL™ 4.0</i> – Cuidadores de crianças 8 a 12 anos.....	186
ANEXO R – Questionário <i>PedsQL™ 4.0</i> – Cuidadores de crianças 13 a	

18 anos.....	188
ANEXO S – Comitês de Ética em Pesquisa HEMORIO.....	190
ANEXO T – Informação sobre a tradução em andamento da versão em português brasileiro do <i>PedsQL™ Sickle Cell Disease Module</i> no site MAPI Institute.....	191

INTRODUÇÃO

O termo doença falciforme (DF) compreende um grupo de anemias hemolíticas caracterizadas por uma alteração estrutural na cadeia beta da hemoglobina, que leva à produção de uma hemoglobina anômala, chamada hemoglobina S (HbS). A HbS torna as hemácias mais rígidas e densas, com tendência à obstrução da microvasculatura.ⁱ

A DF é uma doença sistêmica que pode atingir vários órgãos, como pulmões, rins, sistemas nervoso central e cardiovascular, baço e ossos, apresentando grande variabilidade clínica, com pacientes quase assintomáticos a aqueles com complicações graves.ⁱⁱ É a doença hereditária monogênica mais comum no Brasil, com predomínio em afro-descendentes. Apresenta mais prevalente na região Nordeste, Rio de Janeiro e Minas Gerais, devido ao tráfico de escravos no período imperial.ⁱⁱⁱ No estado do Rio de Janeiro, segundo dados da triagem neonatal, uma em cada 1.200 crianças que nascem apresenta doença falciforme.^{iv} Devido à alta prevalência no país e à natureza crônica, a DF é considerada um problema de saúde pública que acarreta absenteísmo escolar e laborativo, de significativa morbimortalidade e elevados custos para a sociedade, cursando com complicações relacionadas à própria doença ou às características das pessoas acometidas. Sendo assim a busca da melhoria da qualidade de vida (QV) dos pacientes é um desafio constante no acompanhamento.

Há um crescente reconhecimento de que a QV refere-se a algo muito mais amplo do que a saúde. Segundo a Organização Mundial de Saúde (OMS), QV refere-se à percepção do indivíduo de sua posição na vida, no contexto da cultura e sistema de valores nos quais ele vive, e em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações.^v Nos últimos anos, a avaliação da QV tem sido incorporada na assistência à saúde, com aprimoramento dos instrumentos de medida, focados em avaliações subjetivas e na percepção individual da qualidade de vida dos pacientes.^{vi}

O conceito de qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) tem caráter multidimensional e geralmente é abordado de acordo com a funcionalidade nos seguintes domínios: físico, psicológico, nível de independência, relações sociais, meio-ambiente e espiritualidade. Sua mensuração pode ser usada, em estudos

clínicos e epidemiológicos, para distinguir pacientes ou grupo de pacientes, prever desfechos e avaliar a necessidade, efetividade, custo e benefício de intervenções terapêuticas, influenciando em políticas e práticas na área da saúde.^{vii}

Na área de pesquisa de QVRS, tem-se buscado utilizar instrumentos já desenvolvidos e de comprovado desempenho psicométrico numa determinada população, que deve ser reproduzido em nas versões adaptadas para outras línguas ou culturas, sendo possível dessa forma a comparação dos resultados entre diferentes populações.^{viii} A adaptação transcultural de instrumentos tem importância para a prática epidemiológica.^{ix} No Brasil, não existem instrumentos específicos, validados para o idioma português, capazes de inferir como a doença falciforme interfere na qualidade de vida das crianças e adolescentes acometidos com esta patologia. Portanto, para avaliar a eficiência da assistência em saúde e implementar melhorias no cuidado as crianças e adolescentes com DF, neste estudo foi realizada a adaptação transcultural e validação do “PedsQL™ Sickle Cell Module” para a língua portuguesa do Brasil.

1 REVISÃO DA LITERATURA

1.1 Doença falciforme

A doença falciforme é uma das doenças genéticas mais comuns da humanidade. Apesar de ser causada por uma mutação originada há milênios e ter características clínicas suficientemente distintas, seu reconhecimento como entidade nosológica só ocorreu no início do século XX.

O primeiro relato científico sobre a anemia falciforme foi feito por James Herrick, médico de Chicago, em 1910, que descreveu “células em foice”, no sangue de um estudante negro de odontologia, proveniente da América Central, Walter Clement Noel, que apresentava quadro de fraqueza, icterícia, dispneia, úlceras crônicas de membros inferiores e “reumatismo muscular”. Três anos após perder o contato com Noel, Herrick publicou um artigo escrevendo o caso no *Archives of Internal Medicine*. Walter Noel morreu de pneumonia aos 32 anos, em 1916.^x

Alguns anos depois, foram publicados os primeiros casos em crianças,^{xi} e em 1927, foram definidas as bases fisiopatológicas da doença, mostrando a relação entre a hipóxia tecidual e a molécula de hemoglobina, já que a transformação para células falciformes ocorria pela resposta à queda da tensão do oxigênio.^{xii} Algum tempo depois, em 1951, foi elucidada a base genética da DF, demonstrando que a heterozigose para o gene falciforme resultava em traço falciforme e aquele com anemia falciforme era homozigoto.^{xiii}

Em 1947, Jessé Accioly, médico e pesquisador brasileiro propôs a hipótese da hereditariedade da DF foi o autor das primeiras descrições de pacientes com DF e, ^{xiv,xv} entre as décadas de 60 a 80 surgiram estudos sobre a incidência da anemia falciforme em diferentes regiões brasileiras.^{xvi}

Em 1978, porém, Azeredo, em uma revisão sobre as publicações em DF, relatou que o médico José Martins da Cruz Jobin, em 1835 já descrevia uma alteração biológica nos negros que os tornava mais imunes à malária.^{xvii}

A introdução da hemoglobina S (HbS) no Brasil ocorreu no período da escravidão africana, devido ao tráfico negreiro de tribos africanas, entre os séculos XV e XVIII, que entraram no Brasil principalmente pelos portos da Bahia,

Pernambuco e Rio de Janeiro, para o trabalho escravo nas fazendas de cana de açúcar do Nordeste e na extração de metais preciosos em Minas Gerais. No século XVIII, com a instalação da corte do rei D. João VI, os escravos foram direcionados para o Rio de Janeiro. Após a abolição da escravatura, o fluxo migratório expandiu-se para várias regiões de nosso país e assim ocorreu o início da miscigenação racial, que hoje é uma característica no nosso país, com distribuição heterogênea da DF. Os estados da Bahia, Minas Gerais e Rio de Janeiro apresentam maior prevalência da doença.ⁱⁱⁱ

Reconhecendo a importância da DF, o Ministério da Saúde elaborou, em 1996, o “Programa de Anemia Falciforme” e em agosto de 2000, foi iniciada a triagem neonatal para hemoglobinopatias no Rio de Janeiro, coordenada pelo Instituto Estadual de Hematologia Arthur de Siqueira Cavalcanti / IEHE (HEMORIO). Em 2001, foi criado o “Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN)”, que estabelece a inclusão de teste para identificação da DF nos exames de rotina realizados em todos os recém-nascidos brasileiros, conhecido como “Teste do pezinho”.^{xviii} A identificação da DF no período neonatal diminui a morbidade e mortalidade dessas crianças, pois o diagnóstico logo após o nascimento permite a instituição de uma terapêutica precoce, que possa atenuar as manifestações clínicas de forma efetiva, aumentando a sobrevivência e a qualidade de vida dessas crianças.

Considerando a alta prevalência da doença na população brasileira, a Portaria nº 1018/2005, do Ministério da Saúde, instituiu a Atenção integral às pessoas com doença falciforme e outras hemoglobinopatias.^{xix} Em setembro de 2009 foi publicada, no Diário Oficial da União, a regulamentação do Sistema Único de Saúde que garante que os pacientes com doença falciforme - DF terão primeiro acompanhamento multidisciplinar em triagem neonatal com médico pediatra, psicólogo e assistente social. Suas famílias deverão receber orientação sobre o diagnóstico e o tratamento, e devem ser encaminhadas para aconselhamento genético. A continuidade do atendimento deverá seguir o protocolo clínico e as diretrizes terapêuticas para tratamento da DF em centros de referência.^{xx}

1.1.1 Epidemiologia e fisiopatologia da DF

Aproximadamente 12 a 15% da população mundial é portadora assintomática de uma ou mais formas de anemias hereditárias, como as falcêmicas, talassêmicas e deficiência de G-6PD. Segundo dados da Organização Mundial de Saúde cerca de 300 mil crianças nascem com DF a cada ano^{xxi} e que 50% chegue a óbito antes dos cinco anos de idade.^{xxii} Nos Estados Unidos, estima-se que, para cada 500 crianças afro-americanas nascidas, uma tem DF. No Brasil, a DF é a doença hereditária monogênica mais comum. Estima-se que cerca de 2% a 8% da população geral brasileira e 6 a 10 % dos afrodescendentes são portadores de traço falcêmico.^{xxiii}

Dados do Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) mostram que nascem no Brasil cerca de 3500 crianças por ano com DF e 200.000 com traço falciforme, estimando-se que 7.200.000 pessoas sejam portadoras do traço falcêmico (HbAS) e entre 25.000 a 30.000 da DF. No estado da Bahia, a incidência da DF é de 1:650 nascidos vivos, enquanto a do traço falciforme é de 1:17. No Rio de Janeiro, a incidência é de 1:1200 para a doença e 1:21 para o traço. Em Minas Gerais, é na proporção de 1:1.400 para a doença e de 1:23 para o traço falciforme.^{xix} Portanto a DF é considerada um problema de saúde pública no país.

A Hb normal do adulto (HbA) é constituída por duas cadeias de globina α e duas cadeias β . A hemoglobina S é uma hemoglobina variante, resultante da mutação pontual GAG > GTG no sexto códon do gene beta da globina, que leva à substituição do ácido glutâmico pela valina. Essa mutação pode ser resultado da evolução de seleção positiva em humanos, pois indivíduos com uma cópia do beta S (β S) e alelo β normal, ou seja, indivíduos heterozigotos ou AS apresentam vantagem relacionada à sobrevivência em regiões endêmicas da malária.^{xxiv}

A denominação anemia falciforme (HbSS) refere-se à forma homozigótica da doença, Além disso, o alelo β S pode existir em associação com outras anormalidades hereditárias da hemoglobina, como a hemoglobina C (HbC), hemoglobina D (HbD) e a beta talassemia (β tal), gerando respectivamente as hemoglobinopatias HbSC, HbSD, HbS β tal. Todas essas formas heterozigóticas duplas são classificadas como DF, uma vez que possuem a HbS e apresentam quadro clínico semelhante ao encontrado na HbSS.^{xxv}

1.1.2 Diagnóstico e manifestações clínicas da DF

O diagnóstico da DF pode ser feito intra-útero por coleta do sangue através de fetoscopia e cordocentese, para detecção da síntese das cadeias de globina, ou por amniocentese e biópsia de vilo coriônico, para análise de DNA fetal.^{xxvi}

O diagnóstico laboratorial da DF, após o nascimento, é feito por exames confirmatórios da presença de Hb S nos eritrócitos, teste de falcização ou de solubilidade; por exames determinantes de genótipos (AS, SS, SC, etc.) que correspondem às eletroforeses de hemoglobinas em meios alcalino e ácido, focalização isoelétrica (IEF), dosagem de Hb Fetal e cromatografia líquida de alta performance (HPLC) ou por exames determinantes de haplótipos que são realizados por meio de técnicas de biologia molecular.^{xxvi}

No Brasil, o diagnóstico da doença passou a ser obrigatório em todos os estados, pelos testes de triagem neonatal, desde junho de 2001, com a criação do PNTN, juntamente com a pesquisa do hipotireoidismo congênito, da fenilcetonúria e da fibrose cística. Os métodos preconizados pelo PNTN, são por HPLC e IEF, baseados na detecção da hemoglobina S, identificando, além da doença falciforme, outras hemoglobinopatias, bem como os casos de portadoras de traço.^{xxiv}

O quadro clínico da DF é variável pois depende da homozigose (HbSS) ou da associação com outra hemoglobinopatia (HbSC, HbSD, HbS-beta, HbS alfa-talassemia), da concentração de HbF e do haplótipo, que é uma combinação de alelos em loci adjacentes, mas que fazem parte do mesmo cromossomo e são transmitidos juntos. Os sintomas da pessoa com HbSC geralmente são mais brandos do que os da pessoa com HbSS. A presença do gene da alfa-talassemia pode promover um efeito protetor contra o acidente vascular cerebral e as úlceras de membros inferiores. Pacientes com níveis elevados de HbF, que leva a uma maior captação de oxigênio e menor falcização, apresentam quadro clínico mais benigno e menos alterações laboratoriais. Já os com haplótipo Bantu manifestam a doença de forma mais grave. Na região Sul do Brasil predomina o haplótipo Bantu e no Nordeste existe equilíbrio entre os haplótipos Bantu e Benin.^{xxvi}

As manifestações clínicas da DF são marcadas pela hemólise crônica devido à destruição precoce das hemácias no sistema retículo-endotelial, com complicações agudas que pioram essa anemia; pela oclusão aguda ou crônica da

micro-vasculatura (crises vaso-oclusivas) e pelo acometimento orgânico crônico.^{xxvii,xxviii}

a) Crises ósseas (CVO): manifestam-se como crises extremamente dolorosas, cujos fatores desencadeantes podem ser infecção, desidratação, estresse cirúrgico, menstruação, frio, exercícios físicos excessivos, gestação e consumo de álcool. É a manifestação mais comum da DF, responsável por aproximadamente 90% das internações hospitalares. Os locais mais comumente acometidos por CVO são a região lombar (48,6%), fêmur (29,5%) e joelhos (20,8%). Além da dor, também são comuns o edema, o calor, a hiperemia e a restrição de movimento.^{xxix}

b) Crise aplástica: está relacionada, na maioria dos casos, com a infecção pelo Parvovírus B19, agente do eritema infeccioso. Pelo efeito citotóxico do vírus, ocorre uma hipoplasia eritróide que, associada a uma anemia hemolítica crônica, leva a uma queda abrupta do hematócrito e da contagem de reticulócitos. A infecção por esse vírus ocorre em até 60% dos pacientes até os 15 anos, sendo rara após esta idade.^{xxix}

c) Crise abdominal: caracterizada por dor abdominal difusa de início súbito, associada à distensão e sinais de irritação peritoneal. É atribuída a isquemia e micro-infartos do território mesentérico. É comum ser confundida com abdome agudo cirúrgico e o paciente pode inclusive ser submetido à laparotomia branca.^{xxiv}

d) Complicações Cardio-Pulmonares

d.1) Síndrome Torácica Aguda (STA); é a segunda principal causa de hospitalização em geral e a maior causa de internação em Unidade fechada e de mortalidade precoce em pacientes com DF. Aproximadamente metade dos pacientes apresentará STA durante sua vida e parte deles terá quadros recorrentes. Em muitos casos, a STA se desenvolve 24 a 72 horas após a CVO em membros ou tórax. É definida como infiltrado alveolar novo à radiografia de tórax, associado a febre, sibilância, tosse, taquidispneia, dor torácica ou hipoxemia. A etiologia infecciosa é geralmente associada a microorganismos como *Chlamydia Trachomatis* e *Mycoplasma pneumoniae*, vírus e outras bactérias mais comuns, como *Haemophilus influenzae*, *Staphylococcus aureus*, *Klebsiella* e *Streptococcus pneumoniae*. A hiper-reatividade brônquica está presente em mais de 13% dos episódios de STA. O paciente pode evoluir com hipoxemia e insuficiência respiratória grave.^{xxx}

d.2) Hiperresponsividade pulmonar e asma: são bastante prevalentes em adultos e crianças com DF. Cerca de 37% apresentam alterações obstrutivas da função pulmonar, 20% alterações restritivas e obstrutivas e 20% somente alterações restritivas. Aproximadamente 60% dos pacientes com DF apresentam hiperreatividade brônquica e 78% tem resposta positiva ao uso de broncodilatador.^{xxxii}

d.3) Hipertensão da Artéria Pulmonar: é uma complicação comum em pacientes com DF, principalmente em adultos e apresenta alta morbimortalidade.^{xxxii}

e) Alterações hepáticas: podem ser secundárias ao processo de falcização, como a crise aguda de falcização hepática, sequestro hepático e colestase intra-hepática, ou à hemólise crônica e múltiplas transfusões, como a colelitíase, coledocolitíase, hemocromatose e hepatite viral.^{xxxiii}

f) Priapismo: decorre do afoijamento das hemácias, obstruindo os sinusóides do corpo cavernoso, sendo uma complicação relativamente frequente na doença falciforme. O priapismo é definido como uma ereção peniana prolongada e bastante dolorosa, não acompanhada de desejo ou estímulo sexual. Pode ser intermitente, com episódios com duração de 30 minutos a 4 horas, ou prolongado, quando se mantém por mais de 4 horas, podendo levar à fibrose e impotência. A disfunção erétil é seqüela comum após tratamento inadequado.^{xxxiii}

g) Complicações neurológicas: podem ocorrer ataque isquêmico transitório, mas o acidente vascular encefálico isquêmico (AVEi) é o evento mais grave e pode acometer o paciente em qualquer faixa etária. A incidência de isquemia cerebral na infância vem diminuindo após maior utilização do screening ultrassonográfico de hiperfluxo das artérias cerebrais na profilaxia primária de evento isquêmico. A partir dessa triagem, com doppler-transcraniano, a instituição da transfusão crônica, houve diminuição de aproximadamente 90% de AVEi na infância.^{xxxiii}

O acidente vascular encefálico hemorrágico (AVEh) é mais comum em adultos devido a aneurismas arteriais e à síndrome de Moya-Moya, caracterizada pela presença de neovascularização cerebral, com fragilidade e conseqüente aumento do risco de ruptura vascular.^{xxxiii}

h) Infecções: indivíduos com DF tem risco aumentado de infecções por microorganismos encapsulados, principalmente do trato respiratório, e septicemia. Isso se deve ao déficit de opsonização relacionado à autoesplenectomia, além de alterações do complemento, das imunoglobulinas, da função leucocitária e da

imunidade celular. A introdução de antibioticoprofilaxia e da vacinação rotineira contra pneumococo, meningococo e Haemophilus influenzae b diminuiu drasticamente a frequência de infecções e a mortalidade. Entretanto, mesmo com estas medidas, a infecção pneumocócica invasiva continua a ser vista, com incidência de até 3% das crianças com DF.^{xxix}

i) Alterações ósteo-articulares: a necrose óssea acomete principalmente as cabeças do fêmur e úmero, assim como corpos vertebrais, devido ao suprimento sanguíneo terminal limitado e à pouca circulação colateral dessas áreas, tornando-as mais vulneráveis à falcização e lesão óssea. A osteonecrose da cabeça femoral ocorre em 10% a 30% dos pacientes, provocando degeneração na arquitetura trabecular, colapso do osso subcondral e artrose secundária, em até 70% dos casos. Estas complicações tardias requerem intervenção cirúrgica, como a artroplastia.^{xxxiii}

j) Complicações Renais: a nefropatia acomete 1/3 dos adolescentes e adultos jovens com DF, sendo causa importante de mortalidade em adultos. Sua fisiopatologia envolve alterações estruturais glomerulares e tubulares e alterações funcionais.^{xxxiv} Ocorre proteinúria em 29 a 50% dos pacientes acima de 10 anos de idade, e 2/3 destes evoluem para insuficiência renal crônica. A hipostenúria, inabilidade de concentrar a urina, é a anormalidade renal clinicamente mais conhecida na doença falciforme. Observa-se microalbuminúria em 8% em menores de 10 anos, e em 19% dos maiores de 10 anos.^{xxxv} A hematúria é uma das anormalidades encontradas na DF, ocorrendo também em indivíduos com traço falciforme (AS).^{xxxvi}

k) Complicações oftalmológicas: podem ocorrer múltiplas alterações oculares em indivíduos com DF, que requerem um acompanhamento contínuo para a detecção precoce e tratamento profilático das lesões. Podem ocorrer alterações orbitárias, conjuntivais, uveais, papilares e retinianas, sendo que estas últimas são as mais importantes para a morbidade ocular na DF. Os genótipos SC e S β -talassemia são os mais associados ao desenvolvimento de retinopatia.^{xxix}

l) Úlcera de membros Inferiores: é uma complicação frequente na DF, geralmente acomete os tornozelos, pouco acima dos maléolos, e raramente, a região pré-tibial e o dorso do pé. O seu início pode ser espontâneo ou subsequente a traumas, mesmo que pequenos, como uma picada de mosquito.^{xxv}

Tipicamente, as úlceras formam uma depressão central, cercadas por bordas elevadas com edema ao redor. Estas lesões podem afetar socialmente os pacientes,

comprometem sua capacidade produtiva e QV e são responsáveis por significativa procura aos serviços de saúde.^{xxv}

m) Problemas psicossociais: afetam a adaptação emocional, social e escolar dos pacientes com DF durante toda a sua vida, que é uma característica comum nas doenças crônicas. A maioria das pessoas com DF não apresenta problemas psicossociais, porém há risco de depressão, baixa auto-estima, relações familiares precárias e isolamento social. Fatores como a ocorrência de dor recidivante, a limitação da atividade em consequência da dor, a interpretação equivocada do significado da dor e a depressão, resultando em sentimento de desamparo, podem levar a um desajuste psicossocial. A atenção para o bem-estar psicossocial é de suma importância para a saúde e para a integração social de pacientes com DF.^{xxxvi}

1.1.3 Aspectos específicos da doença falciforme em crianças e adolescentes

O screening neonatal para hemoglobinopatias, feito preferencialmente entre o 3º e 7º dias de vida, permite o diagnóstico precoce e pode ter como resultados FA (normal), FAS (A > S - traço falciforme), FS (anemia falciforme), FSA (S > A - S-beta-talassemia), FSC (HbSC), entre outros mais raros.^{xxiv}

A concentração de HbF diminui gradativamente com a idade, atingindo níveis de 15% no 3º mês de vida, e de 1 a 6 % no 6º mês. Consequentemente, os níveis da HbS aumentam, e a partir do 4º mês de idade a criança já pode começar a apresentar sintomas, com anemia e reticulocitose. O recém-nascido com DF é assintomático devido ao efeito protetor da HbF (80% da Hb total). Crianças com DF podem apresentar crises vasclusiva, hemolítica, aplástica e de sequestro esplênico. As principais manifestações clínicas da DF na criança incluem a dactilite, o sequestro esplênico e as infecções.^{xxix}

A mortalidade por sepse ou crise de sequestro esplênico pode ocorrer já a partir do 2º e 3º mês de vida. A dactilite pode ser a primeira manifestação clínica da DF e é conhecida como “síndrome mão-pé”, ocorrendo principalmente entre 6 meses a 2 anos de idade, geralmente nos pequenos ossos das mãos e pés. É também comum a ocorrência de sequestro esplênico, caracterizado pelo aumento súbito do baço, queda abrupta de Hb, descompensação hemodinâmica, choque

hipovolêmico e óbito, se não diagnosticado e tratado adequadamente. Já foi descrito em crianças com 8 semanas de vida, sendo a segunda causa mais comum de mortalidade infantil. Ocorre principalmente em pacientes abaixo de 5 anos de idade e sua etiologia não é completamente conhecida.^{xxix}

As crianças com DF apresentam, ainda na primeira infância, atrofia e fibrose esplênica, autoesplenectomia, associada à diminuição da capacidade fagocítica mediada por opsoninas e da produção de anticorpos, em consequência da persistente agressão esplênica, levando à asplenia funcional, que se torna permanente em torno do sexto ao oitavo ano de vida. Como consequência da asplenia, há uma maior susceptibilidade a infecções por organismos encapsulados, podendo o quadro infeccioso apresentar curso clínico rapidamente fatal, principalmente nos primeiros 3 anos de vida. É a maior causa de mortalidade entre crianças com diagnóstico de DF.^{xxxvii}

A partir de 2 anos de idade, a criança com DF pode apresentar um retardo de crescimento somático, que afeta mais o peso do que a altura e que se acentua progressivamente até os 18 anos. A maturação esquelética e sexual também atinge sua maturidade normal numa fase mais tardia da vida.^{xxxviii}

Quanto ao desenvolvimento intelectual são observados prejuízo intelectual e deficiências neuropsíquicas nos pacientes com DF, causadas, possivelmente, por hospitalizações frequentes, faltas escolares, dificuldades socioeconômicas e lesões cerebrais subclínicas causadas por episódios repetidos de vasclusão.^{xxxiii}

Embora a DF apresente elevadas taxas de morbidade e mortalidade, principalmente nos primeiros 5 anos de vida, a mortalidade das crianças com DF nos primeiros 10 anos de vida tem diminuído. Em 1970, nos EUA, a mediana de sobrevivência, para indivíduos com a forma homocigótica (SS), era de 20 anos. Após a implantação dos programas de diagnóstico neonatal, educação e atenção integral ao paciente, o indivíduo com HbSS passou a apresentar 85% de chance de sobrevivência aos 20 anos.^{xxxix}

A identificação da DF no período neonatal diminuiu a morbidade e a mortalidade dessas crianças, pois pode-se iniciar a penicilina profilática em tempo hábil, orientar a realização de vacinas anti-pneumocócica e anti-*Haemophilus*, além permitir o reconhecimento das complicações mais frequentes, como aumento do baço, palidez, dispnéia, edema de mãos e pés e febre. Essas medidas reduzem a taxa de mortalidade para menos de 5% nos primeiros 5 anos de vida.^{xl}

1.1.4 Tratamento da doença falciforme

O tratamento da DF inclui medidas gerais, como a educação dos familiares e do paciente sobre os principais aspectos da doença e sobre a importância do acompanhamento regular com a equipe multidisciplinar de saúde; orientações sobre nutrição, hidratação, exercícios, imunização adequada, manutenção da profilaxia; ensinar a palpar o baço e medir a temperatura; o acompanhamento do crescimento e desenvolvimento; a suplementação com ácido fólico; a realização de exames periódicos e o aconselhamento genético e detecção de outros portadores na família.

A hidroxiuréia é um medicamento que eleva os níveis de hemoglobina fetal (HbF), com desvio da curva de oxihemoglobina para a direita e maior retenção do oxigênio dentro da hemácia, evitando a formação de polímeros S. As transfusões de concentrado de hemácias ainda são um recurso terapêutico importante para a prevenção e o controle de várias complicações da DF, como acidentes vasculares encefálicos (AVE), síndrome torácica, crises aplásticas, sequestro esplênico, priaprismo e septicemia. O único tratamento curativo é o transplante de células tronco hematopoiéticas allogenico, que pode restabelecer uma hematopoese normal, evitando novas oclusões vasculares causadas pelas hemácias falcizadas e a progressão da lesão crônica e recorrente do endotélio vascular.^{xxvi}

1.2 **Qualidade de vida e sua mensuração**

A qualidade de vida (QV) pode ser definida como o conjunto de características físicas e psicológicas vivenciadas no contexto social, de acordo com o estilo de vida individual.^{xi} Existem aspectos da vida que são de relevância universal para a QV do ser humano, porém o valor específico que o indivíduo confere a eles varia de acordo com diferenças culturais, havendo ainda mudanças individuais em função das circunstâncias de vida. O indivíduo tem sua própria perspectiva sobre a QV, determinada por seu modo de vida presente, experiências, esperanças futuras, sonhos e ambições, dentro de um contexto social.^{xlii}

A quantificação da QV é difícil de ser realizada. Geralmente, a QV é maior quando a diferença entre a realidade subjetiva de um indivíduo e sua expectativa naquele momento é pequena. As expectativas estão relacionadas experiências pessoais e ao ambiente.^{xli} É possível melhorar a QV de uma pessoa auxiliando-a a entender a realidade em que vive, a modificar suas expectativas ou na conquista dos objetivos desejados. Para alguns estudiosos, o filósofo Aristóteles (384 – 322 A.C.) já se referia à importância de uma vida dentro de certos padrões de qualidade, no seu tratado “A Ética Nichomacheana”.^{xlvii}

Desde 1947, a Organização Mundial de Saúde (OMS) define saúde como um bem-estar físico, psíquico e social, e não apenas como ausência de doença. O estado de saúde de um indivíduo pode ser avaliado por medidas objetivas, como índices clínico-laboratoriais, avaliações funcionais e avaliação dele próprio sobre sua saúde. A origem pública da expressão “Qualidade de Vida” é controversa. A mais aceita data da década de 1960, quando Lyndon Johnson, na época presidente dos EUA expressou: “... *as metas (de uma grande sociedade) não podem ser medidas pelo tamanho da nossa conta no banco. Elas só podem ser medidas pela qualidade de vida que o nosso povo consiga*”.^{xliii}

Na mesma ocasião, foi realizado um dos primeiros grandes estudos sobre QV e bem estar, no qual foi enfatizada a *experiência da vida mais* do que as *condições da vida*. Os autores concluíram que “as relações entre as condições objetivas e os estados psicológicos são muito imperfeitas e, para conhecer a experiência da qualidade de vida será necessário ir diretamente ao indivíduo para pedir-lhe a sua descrição de como ele considera a sua vida”.^{xliv}

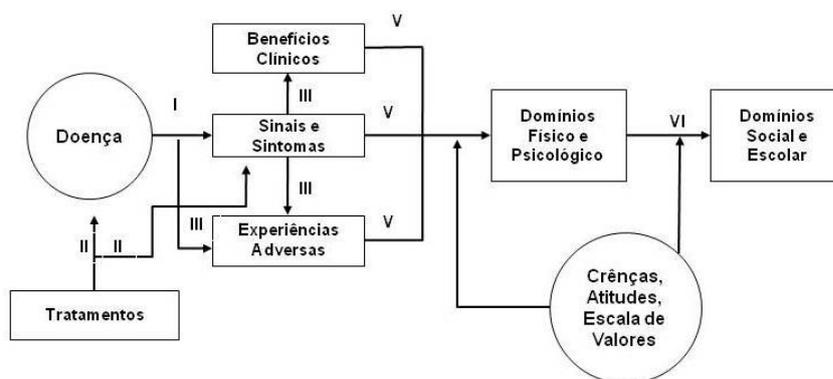
Com a evolução do estudo do conceito de qualidade de vida, as definições mais gerais passaram a incluir outras mais específicas, como as econômicas e aquelas relacionadas à saúde.^{xli} Neste sentido, a expressão qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) é definida como uma medida subjetiva que inclui além da percepção de saúde física e mental, outros aspectos relacionados ao processo saúde-doença. A expressão QVRS surgiu na década de 1990, quando instituições como o Banco Mundial, passaram a dar maior atenção aos cuidados na saúde, pois os avanços na medicina, como as melhorias nas taxas de sobrevivência estavam associados aos aumentos nos custos e à repercussão nas economias das pessoas e instituições.^{xlv}

De maneira especial, nas doenças crônicas ou incapacitantes tem havido grande melhoria nas taxas de sobrevivência, associadas a novos métodos diagnósticos e terapêuticos, o que, por outro lado, levou a um aumento do número de pessoas com sequelas ou incapacidades, que demandam recursos específicos no tratamento ou na manutenção de condições de vida. E ainda, nas doenças crônicas, deve-se considerar a convivência com os limites decorrentes da doença, que são estabelecidos a partir da conjugação entre a tolerância aceitável pelo doente e o que os provedores de assistência sejam capazes de fornecer. Partindo dessas situações, a QV passa a ser uma medida cada vez mais valorizada no contexto da saúde, impulsionada por questões éticas e filosóficas, mas também por determinantes socioeconômicos e políticos.^{xlvi}

Uma das mais conhecidas definições de QVRS é a de Schipper e col., que conceituam QVRS como "... as repercussões que uma doença e seu tratamento podem provocar no estilo de vida, equilíbrio psicológico e grau de bem estar do paciente, tais como ele as percebe, julga e valoriza".^{xlvii} Para outros autores, a QV mede o impacto de diferentes aspectos da vida em geral, bem-estar e funcionamento diário.^{xlviii}

Essas repercussões surgem das inter-relações que acontecem dinamicamente, durante o processo saúde-doença. Na Figura 1, são apresentadas algumas das inter-relações existentes entre os diversos fatores que têm influência sobre a QV.^{xlviii}

Figura 1. Inter-relações entre os vários fatores que influenciam nos domínios da QV.



A construção de questionários/escalas de QV é um processo complexo e demorado, pois devem abranger conceitos quantitativos e qualitativos. Não existe

um método único quanto ao número de domínios e itens por domínio a serem incluídos, mas é importante que a estrutura do instrumento consiga ser mais do que a soma das partes.^{xlix} Os instrumentos de QV devem ser preferencialmente multidimensionais e avaliar, no mínimo, as dimensões física, psicológica (incluindo cognitiva e emocional) e social do paciente, como delineado pela OMS.¹ Ao considerar estes três grandes domínios, devem ser elaborados os itens que irão compor cada domínio. Os itens são perguntas que, individualmente e no conjunto, avaliam o mesmo constructo, são operacionalizadas em escores numéricos, e a soma das perguntas representa o domínio que compõem. Por último, a somatória dos escores dos domínios fornece o escore total da escala.^{li,lii}

1.2.1 Propriedades psicométricas dos instrumentos de QV

A qualidade de vida em saúde geralmente é medida por meio de questionários ou instrumentos padronizados, compostos por uma ou mais escalas (também chamadas de domínios ou dimensões), que por sua vez são formadas por um ou mais itens/questões.^{liii}

A elaboração de um questionário de QV compreende uma fase “qualitativa”, de definição dos construtos a serem abordados, e uma fase “quantitativa”, na qual são avaliadas as propriedades psicométricas, as quais devem ser sempre reavaliadas quando o instrumento for utilizado para outra população ou quando for aplicado em circunstâncias diferentes da aplicação inicial.^{liv} Não há consenso sobre todas as definições e classificações das propriedades psicométricas, mas, de uma forma geral, destacam-se a confiabilidade e a validade.^{xlix}

A confiabilidade de um instrumento refere-se à consistência das pontuações obtidas pelos mesmos indivíduos quando examinados com o mesmo instrumento em diferentes ocasiões. Contudo, em todas as medições, existe um valor real e um componente de erro aleatório, ou erro de medição, que pode ser devido ao instrumento, ao examinador ou ao próprio indivíduo. Conhecer a confiabilidade do instrumento permite identificar qual é a magnitude da sua imprecisão. A confiabilidade inclui três componentes:^{xlix}

a) Consistência Interna: medida por meio do coeficiente alfa de Cronbach, que avalia as correlações específicas entre os itens, por domínio e em todo o instrumento, refletindo o grau de coerência dos elementos da escala/domínio entre si.^{lvi}

b) Reprodutibilidade: reflete a estabilidade, por meio do teste-reteste, dos resultados em indivíduos nos quais o construto medido não apresentou mudanças, e é avaliada tipicamente com o método de correlação intra-classe (ICC), que verifica se um instrumento obtém resultados semelhantes quando as condições do indivíduo entre as aplicações não mudaram;^{lv}

c) Sensibilidade: detecta, quando realmente ocorrem, alterações no constructo, por meio de mudanças nos escores. Pode ser avaliada pelo método do Tamanho do Efeito ou pelo Cálculo da Diferença Mínima Importante. Com frequência, a sensibilidade às mudanças é considerada uma propriedade psicométrica independente da validade e da confiabilidade.^{viii, liv}

A determinação da consistência interna é fundamental para a identificação de problemas na construção do questionário. O coeficiente alfa de Cronbach pode variar de 0 (ausência de correlação) a 1 (confiabilidade perfeita), ou seja, quanto mais próximo de 1, maior será a consistência interna do instrumento e mais forte a evidência de sua confiabilidade. A premissa básica para análise da consistência interna é a de que os itens da escala estão relacionados uns com os outros, uma vez que medem um mesmo fenômeno, embora não devam ser redundantes.^{lvii}

A validade refere-se à propriedade do instrumento em realmente medir o que está se propondo.^{lv} e, classicamente, é subdividida em três tipos: de conteúdo (preocupa-se com o grau de adequação dos itens), de critério (validade concorrente e validade preditiva) e de construto (de construção).^{lvi, lvii}

- Validade de Conteúdo: A validade de conteúdo é a forma utilizada para verificar se a estrutura utilizada na elaboração de um instrumento representa adequadamente o conteúdo do constructo em questão.^{lvii} Ou seja, relaciona-se com a capacidade dos itens de representar adequadamente todas as dimensões do conteúdo a ser medido pelo instrumento. É recomendado que, para a determinação da validade do conteúdo, o instrumento seja submetido a especialistas no conceito estudado e a leigos, os quais julgarão diversos aspectos do instrumento, como abrangência, clareza da escala de respostas, pertinência, redundância e compreensão dos itens.^{lviii, lix}

- Validade de Critério: busca estabelecer a relação entre os escores do instrumento em questão e algum critério externo que com ele se associe, geralmente, um “padrão ouro”, uma referência pela qual o valor de uma escala, questionário ou teste é avaliado. Alguns autores referem-se a duas formas de validade relacionadas a um critério: validade concorrente (ou simultânea) e validade preditiva (ou de previsão). A validade concorrente refere-se ao grau de correlação de duas medidas do mesmo conceito; já a validade preditiva refere-se ao grau de correlação entre a medida do conceito e alguma medida futura do mesmo conceito.^{lx.}

lxvi

- Validade de constructo: é uma medida de natureza complexa, fundamental no desenvolvimento de novos instrumentos. Refere-se ao grau em que uma escala, ou conjunto de subescalas, mede a teoria ou a hipótese sob investigação, ou seja, é a habilidade do instrumento em confirmar hipóteses esperadas.^{lxi,lxii} Na literatura, diferentes métodos são descritos para a verificação da validade de constructo, como: teste de correlação entre constructos hipoteticamente relacionados (validade convergente, validade divergente), teste da capacidade do instrumento em discriminar grupos hipoteticamente distintos (validade discriminante) e análise da dimensionalidade do instrumento, verificada por meio da análise fatorial.^{lxii}

A validade convergente consiste no teste da correlação entre medidas de constructos relacionados. Há evidências de validade convergente quando se verifica a existência de correlação entre o instrumento sob teste e o outro que mede o conceito hipoteticamente relacionado, ou seja, uma alta correlação entre as duas escalas sugere que ambas estão medindo um mesmo fator. A validade divergente é confirmada na ausência de correlação ou na existência de correlação de menor intensidade entre os constructos hipoteticamente não correlatos.^{lxiii} A validade discriminante refere-se a capacidade do questionário de distinguir pacientes ou grupos com diferentes comprometimentos na qualidade de vida.^{lxiv,lxii}

A análise fatorial verifica quantos construtos comuns são necessários para explicar as covariâncias (intercorrelações) dos itens, avaliando o grau em que os itens de uma escala se agrupam verdadeiramente em torno de uma ou mais dimensões ou fatores. Essa análise compreende um conjunto de procedimentos matemáticos que identificam agrupamentos de variáveis, a partir da análise das inter-correlações entre elas, indicando se as questões no instrumento refletem um ou vários constructos.^{lxvii}

Em muitos estudos de validação de instrumentos de QV, são avaliados os efeitos “teto” e “chão”, que referem-se à distribuição assimétrica dos escores em suas extremidades. O efeito teto ocorre quando os escores se concentram nos níveis mais elevados da medida e o efeito chão quando essa concentração se dá nos níveis mais baixos. Quando presentes em mais de 15% das respostas, a validade de conteúdo, a confiabilidade e a responsividade do teste ficam comprometidas.^{lxv}

1.2.2 Questionários genéricos e específicos

Os questionários de QV permitem avaliar populações saudáveis ou o efeito de determinadas doenças sobre a vida do indivíduo, auxiliando nas decisões, no planejamento e na avaliação de determinados tratamentos.^{lxvi} Os instrumentos de avaliação de qualidade de vida são, dessa forma, classificados como genéricos ou específicos,^{lxvii} e podem ser aplicados concomitantemente nos estudos clínicos.^{lxviii}

Os questionários genéricos possibilitam mensurar diversos aspectos, como capacidade funcional, aspectos físicos, dor, estado geral de saúde, vitalidade, aspectos sociais, emocionais e de saúde mental, tendo a vantagem de avaliar simultaneamente várias áreas ou domínios. Podem ser usados para estudar indivíduos de uma população em geral ou de grupos específicos, como portadores de doenças crônicas, permitindo comparar a QV de indivíduos saudáveis com doentes ou entre portadores da mesma doença, vivendo em diferentes contextos sociais e culturais.^{lxx} Porém, não são sensíveis para detectar aspectos específicos da QV de uma determinada patologia.^{lvii,lxviii}

Os questionários específicos são destinados a determinadas doenças (diabetes, asma, doenças falciforme, por exemplo), a determinadas faixas etárias (crianças, adultos, idosos) ou a determinadas funções (capacidade funcional ou função sexual, por exemplo). Não é adequado para comparações entre grupos diferentes e são restritos aos domínios de relevância do aspecto a ser avaliado. São úteis na avaliação de modalidades terapêuticas em ensaios clínicos e, também, para acompanhar mudanças ocorridas durante o tratamento.^{lxix}

A multidimensionalidade é uma das características principais das medidas de qualidade de vida, é representada pelos vários domínios presentes nos instrumentos. Os “domínios” referem-se a um aspecto da vida das pessoas que o instrumento se propõe a medir. Por exemplo, saúde mental, saúde física, aspectos sociais, meio-ambiente. No desenvolvimento de questionários, os autores realizam um trabalho de campo/entrevistas junto à população para a qual o instrumento é direcionado, para que sejam definidos os domínios que são importantes para aquele grupo.^{lxx} No quadro a seguir são descritos os principais aspectos dos quatro domínios mais abordados nos instrumentos de QVRS, entre eles um dos elaborado pela OMS.^{lxxi}

Quadro1- Aspectos dos domínios mais importantes relacionados a QV.

Domínio 1 – Domínio físico	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Dor e desconforto ✓ Energia e fadiga ✓ Sono e repouso ✓ Mobilidade ✓ Atividades da vida cotidiana ✓ Dependência de medicação ou de tratamentos ✓ Capacidade de trabalho
Domínio 2 – Domínio psicológico	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Sentimentos positivos ✓ Pensar, aprender, memória e concentração ✓ Autoestima ✓ Imagem corporal e aparência ✓ Sentimentos negativos ✓ Espiritualidade/religião/crenças pessoais
Domínio 3 – Relações sociais	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Relações pessoais ✓ Suporte (Apoio) social ✓ Atividade sexual
Domínio 4 – Meio Ambiente	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Segurança física e proteção ✓ Ambiente no lar ✓ Recursos financeiros ✓ Cuidados de saúde e sociais: disponibilidade e qualidade ✓ Oportunidades de adquirir novas informações e habilidades ✓ Participação em, e oportunidades de recreação/lazer ✓ Ambiente físico (poluição/ruído/trânsito/clima) ✓ Transporte

Fonte: Seidl EMF, Zannon CMLC. Qualidade de vida e saúde: aspectos conceituais e metodológicos. Cad Saúde Publica. 2004

A representação quantitativa das medidas de QV é geralmente feita por meio de escores, e sua interpretação nem sempre é compreensível para clínicos e pacientes, principalmente pela falta de um “padrão-ouro” para valores de QV que permita comparações. Não existe um limiar para os escores, que delimite o que é “normal” ou “disfuncional”, como temos para as medidas biológicas (nível de pressão arterial, nível de hemoglobina ou glicemia). Normalmente usa-se a comparação de médias de escores entre grupos com diferentes doenças, entre doentes e não doentes e entre dois pontos diferentes no tempo em estudos longitudinais.^{lxxii}

Os questionários podem ser aplicados de diversas formas, sendo descritas abaixo as principais vantagens e desvantagens dos métodos mais utilizados para a coleta das Informações de QV.^{lix}

Quadro 2- Formas de aplicação dos questionários

Método de Coleta	Vantagens	Desvantagens
Entrevistador	<ul style="list-style-type: none"> - Sabe-se quem responde - É possível que se tenha menor perda de dados - É fácil explicar perguntas não entendidas. 	<ul style="list-style-type: none"> - Custo alto - É necessário treinar-lhe - Pode introduzir vieses, que aumentam com mais de um entrevistador - Possibilidade de infuir nas respostas do entrevistado.
Auto-administrado	<ul style="list-style-type: none"> - Obtem-se respostas mais honestas. - Relativamente fácil e barato. - Pode não requerer muito tempo para o paciente 	<ul style="list-style-type: none"> - É possível que se tenha maior perda de dados - Possibilidade de preenchimento incompleto dos questionários. - Podem existir perguntas que se interpretem erradamente. - Possíveis interferências de familiares na hora de preencher.
Pelos Correios	<ul style="list-style-type: none"> - Baixo custo - Evita deslocamento de pacientes. - Fácil de levar adiante. 	<ul style="list-style-type: none"> - Baixa taxa de respostas. - Incerteza sobre quem é que realmente preenche/ responde. - Pouca credibilidade
Pelo Telefone	<ul style="list-style-type: none"> - É fácil explicar perguntas não entendidas. - Demora-se menos que preencher com entrevistador. - Metodologia eficiente e fácil de aplicar 	<ul style="list-style-type: none"> - Custo não desprezível. - Necessidade de acesso ao telefone. - Pouca capacidade de controlar as respostas dos pacientes. - Possibilidade de viés do entrevistador. - Possíveis interferências de familiares na hora de preencher. - Invenção de respostas para terminar logo.

Fonte: Ciconelli RM. Medidas de avaliação de qualidade de vida. Rev Bras Reumatol. 2003

1.2.3 Tradução e adaptação cultural de questionários

No processo de tradução e adaptação transcultural de questionários de QV, geralmente são escolhidos instrumentos já desenvolvidos e validados em outro contexto cultural. Nestes casos, é necessário traduzir e adaptar o questionário à cultura onde se pretende utilizá-lo, com preservação do conteúdo semântico, para que o significado dos questionários tenham equivalência em ambas as culturas. A adaptação cultural pode significar, às vezes, mudanças na estruturação dos itens no questionário e na modelagem dos domínios para preservação das hipóteses dos construtos.^{lxxii}

Guillemin e colaboradores propuseram um guia com diretrizes para realizar a tradução, adaptação transcultural e a validação de instrumentos de qualidade de vida, com um conjunto de passos padronizados para este processo, baseados em pesquisa prévia em psicologia e sociologia e em processos metodológicos publicados, através de guia facilmente aplicável.^{lxxvii} O primeiro passo é a tradução da versão original para a versão-alvo (tradução direta). As traduções têm maior qualidade quando realizadas por pelo menos dois tradutores independentes, o que permite a detecção de erros e interpretações divergentes de itens ambíguos no instrumento original. Os tradutores devem estar cientes dos objetivos do material a ser traduzido e os conceitos envolvidos, para oferecer uma versão fiel do instrumento. O segundo passo é a tradução reversa, por tradutores que não tenham conhecimento do instrumento original e que não saibam detalhes dos objetivos do projeto.^{lxxviii} Deve-se verificar a equivalência transcultural das versões inicial e retrotraduzida por um comitê de especialistas. Neste caso, os tradutores devem considerar as equivalências semântica (do sentido das palavras), idiomática (do sentido das expressões), de experiências (ou situações) e conceitual, que são verificadas no Teste Piloto.^{lxxvi}

Na etapa seguinte, chamada de Teste de Campo, é iniciada a validação propriamente dita, com a administração do questionário final a um grupo maior de indivíduos. É então determinada a equivalência do questionário original com a versão em língua alvo, por meio da análise das propriedades psicométricas.

1.3 Avaliação da qualidade de vida em crianças e adolescentes

A QV de crianças e adolescentes vem sendo mais estudada em todo o mundo à medida que as taxas de mortalidade infantil vêm diminuindo, devido a ações de saneamento básico, prevenção e tratamentos mais eficazes das doenças mais prevalentes nessa faixa etária.^{lxi}

Nos últimos 15 anos, inúmeros instrumentos de medida de QV foram desenvolvidos especificamente para crianças e adolescentes, já que esta população apresenta aspectos próprios nas suas condições de saúde e nas percepções do mundo, nos interesses e nos sentimentos, buscando-se assim uma avaliação de saúde e bem-estar em pacientes saudáveis, com doenças agudas e crônicas,^{lxxiii, lxxiv} para descrição do estado de saúde, identificação de problemas funcionais associados com a doença, e avaliação da resposta ao tratamento médico.

Na mensuração da QV em doenças crônicas, tem sido recomendada a utilização conjunta de um instrumento genérico com um específico, pois fornecem uma visão ampla e ao mesmo tempo direcionada para questões próprias da doença.^{lxxv}

A capacidade da criança de entender e responder questionários varia de acordo com o seu desenvolvimento cognitivo. Crianças e adolescentes podem interpretar as questões de modo diferente, por terem uma noção de tempo própria, ou por dificuldades em compreender a linguagem e em utilizar escalas. As crianças começam a conseguir informar sobre domínios concretos entre os 4-6 anos de idade. Portanto, devem existir versões diferentes para diferentes idades. Nos países em desenvolvimento, as limitações nos sistemas de ensino e o baixo nível socioeconômico de segmentos da população retardam a apropriação das linguagens verbal e escrita, o que pode dificultar a adaptação e a utilização de questionários.^{lxxvi}

A avaliação da qualidade de vida em crianças foi inicialmente realizada pelo relato dos cuidadores (*proxy*), considerando-se que crianças seriam incapazes de realizar tal tarefa. No entanto, vem sendo constatada não só a capacidade desses pacientes de avaliarem e compreenderem as questões relacionadas à sua vida, mas também que os cuidadores tem uma percepção diferente da dos pacientes.^{lxxvii} Nos estudos iniciais sobre o tema, os autores sugeriam que as crianças não eram respondedoras confiáveis e apenas seus cuidadores poderiam ser utilizados como

fontes para as informações. Entretanto, crianças e cuidadores nem sempre compartilham visões semelhantes sobre o impacto das condições crônicas nas suas vidas. Portanto, a inclusão de crianças como sujeitos de pesquisa, respeitando-se seus limites no entendimento de sua doença, é fundamental na avaliação de sua qualidade de vida, devendo-se buscar também, de forma independente as respostas dos cuidadores.^{lxxviii} Nas limitações funcionais por doenças, por exemplo, os cuidadores tendem a superestimar o impacto da condição de saúde na QV das crianças, o que pode refletir ansiedade sobre o estado do paciente, a influência pelo quadro clínico de outras crianças que conhecem, suas expectativas, ou mesmo aspectos de sua própria saúde mental.^{lxxix} Nos domínios emocionais e sociais, os cuidadores tendem a subestimar o impacto. Cuidadores e crianças tendem a concordar melhor em questões mais objetivas que são fáceis de serem observadas, e discordar em questões relacionadas a sentimentos.^{lxxx}

Não há até o momento um grande número de estudos sobre a qualidade de vida de crianças e adolescentes, e conseqüentemente, ainda há poucos instrumentos desenvolvidos para esta finalidade. No Brasil, dentro do nosso conhecimento, já foram validados quatro instrumentos genéricos de avaliação de QV em pediatria, apresentados no Quadro 3, que são descritos a seguir.^{lxxx}

1 – Escala de avaliação de qualidade de vida (*Autoquestionnaire qualité de vie enfant imagé* – AUQEI): foi desenvolvido na França, em 1997, por Manificat e Dazord,^{lxxxii} e validado no Brasil por Assumpção e col. em 2000.^{lxxxiii} Esse instrumento é utilizado na avaliação da QV de crianças de 4 a 12 anos de idade, sendo composto por 26 questões sobre relações familiares e sociais, realização de atividades, saúde, funções corporais e separação, e se baseia no ponto de vista da criança. A QV é visualizada a partir de 4 figuras ou faces que expressam diferentes estados emocionais (muito infeliz, infeliz, feliz e muito feliz), que são associados a diversos domínios de vida. A escala permite ao pesquisador avaliar a sensação de bem estar ou a satisfação das crianças em relação a alguns aspectos da vida.

2 - Questionário de saúde da criança (*Child Health Questionnaire* – CHQ) e Questionário de avaliação de saúde na infância (*Childhood Health Assessment Questionnaire* – CHAQ): são instrumentos americanos de medição de QV genéricos, elaborados para crianças de 5 a 18 anos de idade. Avaliam o bem estar físico, emocional e social dos pacientes sob a perspectiva dos pais ou responsáveis, por

meio de 15 conceitos em saúde, independente da doença subjacente. Foram traduzidos e validados para o português brasileiro por Machado e col., em 2001.^{lxxxiii}

3 – Avaliação de crianças (KIDSCREEN-52): é um questionário desenvolvido com a participação de 13 países europeus, em um projeto de triagem e promoção de QVRS em crianças e adolescentes, numa perspectiva de saúde pública na Europa. Foi criado nos anos 2001-2004 e teve como finalidade monitorar a QVRS na população jovem de modo transcultural. É composto de 52 questões direcionadas à percepção de dez dimensões de QV, sendo aplicado em indivíduos de 8 a 18 anos, e em seus cuidadores. Foi validado no Brasil em 2011, por Guedes.^{lxxxiv}

4 – Questionário pediátrico de QV (*Pediatric Quality of Life Inventory* - PedsQL™ 4.0 Generic Core Scale): foi desenhado para mensuração da qualidade de vida em crianças de 2 a 18 anos, com instrumentos genéricos e módulos para doenças específicas.^{lxxxv} O PedsQL™ 4.0 Generic Core Scale foi desenvolvido nos EUA, durante 15 anos por James Varni e seus colaboradores, que estudaram inicialmente medição de dor e estado funcional em populações pediátricas.^{lxxxvi,lxxxvii} O PedsQL™ 1,0^{lxxxviii} foi originalmente derivado de uma base de dados de um estudo de câncer em pediatria^{lxxxix,xc}, tendo sido desenvolvido como um instrumento de medida de QV genérico para ser utilizado entre diversas populações pediátricas. As escalas genéricas do PedsQL™ 4.0 Generic Core Scale foram projetadas para medir as principais dimensões da saúde física, mental e social, de acordo com o proposto pela OMS, em 1948.^{xci} No estudo publicado em 2001, foram avaliadas a confiabilidade e a validade do 23 itens do PedsQL™ 4.0 Generic Core Scale em 1677 crianças saudáveis, agudamente doentes e gravemente doentes, com resultados satisfatórios.^{xcii}

Estruturalmente, o PedsQL™ 4.0 Generic Core Scale é composto por 23 itens, divididos em quatro domínios: físico (8 itens), emocional (5 itens), social (5 itens) e escolar (5 itens). Um domínio sumário, o psicossocial, é a junção dos últimos três.⁴¹ Cada item tem cinco opções de resposta numa escala de Likert^{xciii} (nunca = 0 a quase sempre = 4), valores que são transformados em uma escala inversa de 0 - 100, onde a pontuação maior representa melhor QV. É compreendido por módulos de relato da criança nas idades de 5 a 7 anos, 8 a 12 e 13 a 18, e por módulos de relato dos cuidadores (*proxy-report*), que incluem as idades de 2 a 4 anos, 5 a 7, 8 a 12 e 13 a 18 anos.⁷⁴ Ele deve ser útil na discriminação entre crianças saudáveis e com doenças agudas ou crônicas, e deve haver associação

entre os resultados da escala e os indicadores de morbidade e de restrições impostas pela doença. Também deve ter utilidade na investigação e no planejamento de intervenção em patologias crônicas na população pediátrica.^{lxxxii} O PedsQL™ 4.0 Generic Core Scale pode ser associado a questionários específicos para determinadas patologias, como asma, câncer, doença cardíaca, paralisia cerebral, diabetes, doenças reumatológicas ou para dor em pediatria.^{xciv}

O PedsQL™ 4.0 Generic Core Scale já foi validado,^{xcv} até o momento, em 53 países: Argentina, Austrália, Áustria, Bélgica, Belarus, Brasil, Canadá, Chile, China, Colômbia, Croácia, República Tcheca, Dinamarca, Estônia, Finlândia, França, Geórgia, Alemanha, Grécia, Itália, Japão, Coreia, Kwait, Latvia, Líbano, Lituânia, México, Montenegro, Marrocos, Noruega, Paquistão, Peru, Polônia, Portugal, Porto Rico, Romênia, Rússia, Arábia Saudita, Sérvia, Eslovênia, África do Sul, Espanha, Suécia, Suíça, Tailândia, Nova Zelândia, Tunísia, Turquia, Rússia, Ucrânia, Arábia Saudita, EUA e Venezuela.^{xcvi,xcvii}

No Brasil, foi validado em 2008, por Klatchoian e col, que aplicaram o instrumento em 240 crianças e adolescentes saudáveis de São Paulo e em seus cuidadores, e em 105 pacientes com doenças reumáticas crônicas, e em seus cuidadores.^{xcviii}

O PedsQL™ também disponibiliza, até o momento, 20 questionários específicos para determinadas doenças ou situações, como por exemplo artrite, asma, tumor cerebral, câncer, doença cardíaca, paralisia cerebral, diabetes, distrofia muscular de Duchene, insuficiência renal crônica, esofagite eosinofílica, onco-hematologia, neurofibromatose, reumatologia, transplante de células tronco hematopoiéticas e doença falciforme, alguns já validados no Brasil.^{xciv}

Quadro 3- Características dos instrumentos validados no Brasil para avaliar a qualidade de vida de crianças.

Nome do instrumento	Idade-alvo (anos)	Número de questões	Entrevistado	Dominios incluídos	Disponibilidade do instrumento
<i>Autoquestionnaire Qualité de Vie Enfant Imagé (AUQEI)</i> ^(13,21)	4 a 12	26	Criança	Autonomia, lazer, funções e família	Gratuito/disponível em: Assumpção <i>et al</i> ⁽¹³⁾
<i>Child Health Questionnaire – Parent Form 50 (CHQ-PF50)</i> ^(14,24)	5 a 18	50	Pais ou responsáveis	10 domínios, agregados em dois índices: escore físico e psicossocial. Os outros cinco domínios são: avaliação global da saúde, avaliação global do comportamento, mudança no estado de saúde, atividade familiar e coesão familiar	Gratuito/disponível em: HealthActCHQ (www.healthact.com/chq.php); Morales ⁽²⁶⁾
<i>Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL™) version 4.0</i> ^(15,28)	5 a 18 ou 2 a 18	23	Crianças ou responsáveis	Físico, emocional, social e escolar	Parcialmente gratuito*/ disponível em: PedsQL™ (www.pedsq.org/about_pedsq.html) Mapi Research Trust (http://www.mapi-trust.org/)
<i>Kidscreen-52</i> ^(20,32)	8 a 18	52	Crianças ou responsáveis	Saúde e atividade física, sentimentos, estado emocional, auto percepção, autonomia e tempo livre, família, aspecto financeiro, apoio social, ambiente escolar e provocação/bullying	Gratuito/disponível em: Guedes e Guedes ⁽²⁰⁾

1.3.1 Avaliação da qualidade de vida em crianças e adolescentes com DF

A doença falciforme é uma doença hereditária, crônica e debilitante, do ponto de vista físico e psicossocial, com impacto na qualidade de vida dos pacientes em todas as faixas etárias. Também está associada a várias complicações como dor, anemia, priapismo, AVC, infecções, puberdade tardia, doenças orgânicas crônicas, distúrbio cognitivo, uso contínuo de medicamentos e frequentes hospitalizações, que podem levar a absenteísmo, mau desempenho escolar, limitações, frustrações, perda da capacidade de trabalho e baixa auto-estima.^{xcix}

Devido aos impactos físico, psicológico e social da doença, tanto os aspectos objetivos quanto os subjetivos da vida devem ser considerados na compreensão da

QV dos pacientes.^c Os relatos de QV são importantes para a avaliação de efeitos da doença e do tratamento, permitindo uma perspectiva subjetiva da saúde que vai além das medidas objetivas de mortalidade e morbidade.^{ci} Na avaliação da eficácia do tratamento das pessoas com DF tem sido considerados como indicadores de gravidade o número de internações, de crises álgicas, dosagem de LDH e hemoglobina fetal baixa.^{cii} O impacto negativo da DF sobre a QV é associado a diversas limitações, cuja compreensão permite melhor identificação dos problemas para planejamento de ações adequadas de intervenção terapêutica.^{lxxxvi,ciii}

O interesse pelo estudo da QV das pessoas com DF vem se refletindo no aumento do número de publicações sobre o tema, principalmente nos EUA e na França. No Brasil, apesar da alta prevalência da doença, ainda existem poucos estudos relacionados à QV desses pacientes, especialmente no que se refere à comparação dos relatos dos cuidadores com os das crianças acometidas.^{clviii} A disponibilidade de instrumentos para medir a QV para uso na população brasileira ainda é pequena, e os existentes são, em sua maioria, desenvolvidos para adultos e, originalmente, em outros idiomas.^{lxxxvi}

Na avaliação da QV de crianças e adolescentes com DF, tem sido utilizados questionários genéricos, como o PedsQLTM 4.0 e o CHQ. O PedsQLTM 4.0 Generic Core Scale tem a vantagem de poder ser usado para o auto relato na faixa etária de 5 a 18 anos e relato proxy com os cuidadores dos pacientes na faixa etária de 2 a 18 anos, e tem aplicabilidade breve e rápida, com duração em torno de 5 a 10 minutos. Já o CHQ é destinado apenas para a faixa etária de 10 a 18 anos e para os cuidadores de pacientes na faixa etária de 5 a 18 anos, e tem uma versão mais longa, de difícil aplicação na prática clínica.^{lxxxiii}

O PedsQLTM 4.0 foi aplicado a 118 crianças (78 com DF e 40 sem DF), de 2 a 18 anos, e a 178 cuidadores (104 cuidadores de crianças com DF e 74 sem DF), em um hospital pediátrico nos EUA. Os autores mostraram que a capacidade física é pior nas crianças com DF, porém os escores não distinguiram os grupos com DF grave e leve; e não foi demonstrada pior QV nos aspectos escolares, emocionais e sociais, provavelmente devido à natureza não específica do questionário genérico. Na discussão sobre os resultados encontrados, foi questionada a capacidade do questionário de capturar áreas específicas da vida desses pacientes, como auto-estima, questões secundárias a puberdade atrasada ou à icterícia, que muitas dessas crianças apresentam.^{ciii}

Em outro estudo envolvendo vários centros nos EUA, foram aplicados os questionários PedsQL™ 4.0 Generic Core Scale e PedsQL™ - Módulo Fadiga a 1.772 pacientes com DF entre 2 e 18 anos, e a seus cuidadores, e o PedsQL™ 4.0 Generic Core Scale mostrou-se válido e confiável nesta população.^{cv,ciii}

O mesmo foi visto em outro estudo americano, publicado na mesma ocasião, com a aplicação do PedsQL™ 4.0 Generic Core Scale a 124 crianças e adolescentes com DF, e a seus cuidadores, que ainda tiveram seus resultados comparados com crianças e adolescentes sem DF. Foram encontrados escores mais baixos em todas as dimensões em pacientes e cuidadores com DF, assim como melhores escores dos pacientes com DF com relação aos seus cuidadores, em todos os domínios, exceto o emocional.^{civ}

Há autores que sugerem que o PedsQL™ 4.0 Generic Core Scale, por ser um instrumento genérico, não permite a discriminação entre cuidadores de crianças com e sem DF.^{cv} Porém, quando são consideradas as respostas dos pacientes, tem sido evidenciado significativo prejuízo da QV naquelas com DF, mesmo após considerar o potencial do efeito negativo da renda familiar, conforme demonstrado em um estudo sobre o impacto da doença e do nível socioeconômico na QV.^{lxxviii} Além disso, também tem sido verificado que crianças com DF que usam hidroxiureia tem melhores escores no domínio da capacidade física que as crianças que não utilizam essa terapia, apesar da gravidade da doença.^{cv}

O questionário genérico PedsQL™ 4.0 vem sendo utilizado no Brasil, com desempenho satisfatório na avaliação da QV de pacientes pediátricos. Recentemente, o PedsQL™ 4.0 foi aplicado a 100 crianças e adolescentes com DF e a 50 crianças e adolescentes sem DF. Os escores encontrados foram inferiores no grupo com DF, nos aspectos de capacidade física, emocional, social e atividade escolar, concluindo que os pacientes percebem restrições nestes domínios.^{cvii}

Dessa forma, os pesquisadores que acompanham crianças com DF vem buscando desenvolver um questionário específico para essa população, pois a aplicação dos instrumentos genéricos tem demonstrado o impacto da doença na QV mas provavelmente não conseguem evidenciar questões próprias da doença.

Durante a revisão da literatura para este estudo, foram realizadas algumas buscas de artigos científicos nas bases de dados dos portais Medline, Lilacs e Scielo, com grande restrição de publicações a medida que juntam-se os temas qualidade de vida e doença falciforme.

No Medline, por exemplo, o termo “*quality of life*”(Mesh) gera 140.012 artigos e o termo “*Anemia, Sickle Cell*”(Mesh) OR *Hemoglobin SC Disease*”(Mesh) gera 19.283 artigos. Porém, com a busca combinada “*Anemia, Sickle Cell*”(Mesh) OR *Hemoglobin SC Disease*”(Mesh) AND “*quality of life*”(Mesh), são encontrados apenas 175 publicações, sendo 121 na população pediátrica, sem período definido. A partir da leitura dos resumos, foi identificado somente um instrumento específico para mensurar a QV de crianças com doença falciforme, o “*PedsQL™ 3.0 Sickle Cell Disease Module*”.^{cviii} No Brasil, não há relato, até o momento desta revisão, de validação de instrumentos específicos de medida de QV em crianças com DF.

O *PedsQL™ 3.0 Sickle Cell Disease Module* é disponibilizado, em inglês, pelo Instituto de Pesquisa MAPI (assim como o *PedsQL™ 4.0*, em português), um centro francês dedicado à adaptação de questionários relacionados à saúde.^{cix} É um instrumento que permite melhor entendimento do estado de saúde e bem estar de crianças com DF e seu comportamento ao longo do tempo, bem como avaliar o impacto de tratamentos ou intervenções modificadoras da doença, sob as perspectivas dos pacientes e dos seus cuidadores. Este questionário foi desenvolvido seguindo a metodologia do *PedsQL™ 4.0 Generic Core Scale*, a partir de um estudo qualitativo multifásico.^{cx} Segundo os autores, foi realizada uma revisão da literatura, durante os anos de 2003 a 2008, nos bancos de dados Medline, CINAHL e PsychInfo, para gerar domínios de interesse para o indivíduo, sendo as palavras-chave pesquisadas, em suas versões em inglês, anemia, doença falciforme e hemoglobinopatias. Estes termos foram combinadas com os termos sintomas, efeitos colaterais, terapêutica, a adesão, e ansiedade. Dez especialistas em DF (6 médicos, 2 enfermeiros e 2 assistentes sociais) com experiência clínica em DF participaram do desenvolvimento do quadro conceptual. Foram recrutados, de um centro de DF em Wisconsin, EUA, pacientes com DF de 5 a 18 anos, e cuidadores de pacientes entre 2 e 18 anos. Foram então gerados 5 grandes domínios: sintomas, tratamento (efeitos colaterais e adesão), aparência, preocupação e social. O painel de especialistas em DF enfatizou os temas de dor, fadiga, problemas que envolvem o tratamento, funcionamento físico, dificuldades como andar, e problemas com a auto-estima. As crianças e suas famílias participaram das discussões e forneceram, a partir de suas experiências diárias com anemia falciforme, o conteúdo essencial para gerar temas específicos da DF, temas estes que indicadores clínicos tradicionais normalmente não representam na prática de rotina e pesquisa clínica.

Foram então derivados domínios centrados na dor e na sua interferência na vida diária, juntamente com sintomas relacionados com a doença e tratamento, e o impacto da doença e do tratamento no bem estar do paciente. Foram então construídos 6 domínios, com 48 itens que medem a Intensidade/local da dor (9 itens, ex. "Eu sinto dor no meu peito"); impacto da dor (11 itens, ex. "Eu tenho dificuldade para me movimentar quando tenho dor"); Preocupação (7 itens, ex. "Eu me preocupo se os outros não sabem o que fazer se eu tiver dor "); Emoções (3 itens, ex. "Eu me sinto mal quando tenho dor"); Sintomas da doença / tratamento (12 itens, ex. "Eu não gosto de como me sinto após tomar meus remédios"), e Comunicação (6 itens, ex. " É difícil para mim dizer aos outros que tenho DF"). Finalmente, foram retirados 3 itens dos formulários de crianças entre 2 e 7 anos de idade, (lembrar de tomar meus remédios e se preocupar em ter um acidente vascular cerebral e síndrome torácica aguda).^{cxvi}

A seguir, em um estudo realizado em 5 centros clínicos nos Estados Unidos (Medical College of Wisconsin; Children's Medical Center, Dallas; Texas Children' Hospital, Houston; Jonathan Jaques Children Cancer Center, CA; Children 's of Alabama), entre junho de 2010 e agosto de 2012, foi aplicado o *PedsQL™ 3.0 Sickle Cell Disease Module*, já numa versão com 43 itens, o *PedsQL™ 4.0 Generic Core Scale* com 23 itens e o *PedsQL™ Multidimensional Fatigue Scale* com 16 itens. Foram incluídas 243 crianças com idades entre 5 e 18 anos e 313 cuidadores de pacientes entre 2-18 anos. O *PedsQL™ 3.0 Sickle Cell Disease Module* era composto de 9 escalas: dor (9 itens), impacto da dor (10 itens), controle da dor (2 itens), preocupação I (5 itens), preocupação II (2 itens), emoções (2 itens), tratamento (7 itens), comunicação I (3 itens), comunicação II (3 itens). As análises de correlação com o *PedsQL™ 4.0 Generic Core Scale* e *PedsQL™ Multidimensional Fatigue Scale* apoiaram a validade do constructo, O formato de instruções, a escala de resposta de Likert, e o método de pontuação para o *PedsQL™ 3.0 Sickle Cell Disease Module* foram idênticos aos do *PedsQL™ 4.0 Generic Core Scale*. Para distinguir crianças com doenças leve e grave, os autores definiram doença grave a presença de uma ou mais das seguintes complicações da DF: acidente vascular cerebral, síndrome torácica aguda ou 3 ou mais hospitalizações por eventos dolorosos nos 3 anos anteriores. Esta classificação é baseada nos critérios geralmente utilizados para o uso de hidroxiureia ou para a indicação de transplante de células tronco hematopoiéticas halogênico. Todos os outros pacientes foram

classificados como tendo doença leve. A pontuação das escalas do *PedsQL™ 3.0 Sickle Cell Disease Module* foi, em geral, pior para os pacientes com DF grave que para os com DF leve.^{cxiv,cxi}

Tendo em vista a pouca disponibilidade de instrumentos para medir QV na população brasileira, a demonstração da consistência na avaliação da QV pelos questionários *PedsQL™ 4.0 Generic Core Scale* em crianças e adolescentes e o fato do *PedsQL™ 3.0 Sickle Cell Disease Module* não ter sido validado no Brasil, o objetivo deste estudo foi avaliar as propriedades psicométricas dos questionários *PedsQL™ 4.0 genérico* e *PedsQL™ 3.0 Sickle Cell Disease Module* nessa população.

2 OBJETIVOS

2.1 Objetivo primário

Traduzir, adaptar transculturalmente e validar o questionário específico *PedsQL™ 3.0 Sickle Cell Disease Module* para a língua portuguesa brasileira em crianças e adolescentes (autorrelato) com doença falciforme e seus pais/cuidadores (relato proxy).

2.2 Objetivos secundários

- Avaliar as propriedades psicométricas da versão em português brasileiro do questionário genérico *PedsQL™ 4.0 Generic Core Scale* na amostra estudada;
- Avaliar a associação entre os fatores clínicos e socioeconômicos e os escores de qualidade de vida encontrados nos instrumentos.

3 METODOLOGIA

3.1 Critérios de inclusão e exclusão

Trata-se de um estudo transversal, no qual foram incluídos os pacientes com diagnóstico de doença falciforme (DF), entre 2 e 18 anos, acompanhados no ambulatório de hematologia do Instituto Estadual de Hematologia Arthur de Siqueira Cavalcanti (HEMORIO) e do Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE), sem complicações clínicas associadas à internação hospitalar no mês anterior, e seus cuidadores.

O projeto foi submetido aos Comitês de Ética em Pesquisa (CEP) das instituições, tendo sido ambos aprovados em 13/11/2013. (Anexo A e B).

Especificamente para a análise das propriedades psicométricas dos instrumentos utilizados, foram excluídos os pacientes de 2 a 7 anos e seus cuidadores, faixa etária menos prevalente na amostra, para melhor enfoque do grupo entre 8 e 18 anos, que tem questões específicas da doença e de qualidade de vida relacionados à adolescência.

3.2 Amostra do estudo

Durante o período de janeiro de 2014 a junho de 2016 foram incluídos, por conveniência, 216 pacientes e 219 cuidadores, que concordaram em participar do estudo, após leitura e assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE). (Apêndice A e B).

Foram considerados cuidadores os indivíduos maiores de 18 anos que estavam acompanhando a criança ou o adolescente durante a consulta ambulatorial.

Preencheram os critérios de exclusão (para a etapa de validação) 10 pacientes entre 5 e 7 anos, e 18 cuidadores de pacientes entre 2 e 7 anos, permanecendo na amostra 206 pacientes e 201 cuidadores.

3.3 Instrumentos de coleta de dados

3.3.1 Informações clínicas

As informações clínicas e sociodemográficas foram coletadas durante a entrevista e do prontuário, e incluíram sexo, idade, genótipo, ocorrência de crises álgicas, síndrome torácica aguda (STA), acidente vascular encefálico (AVE), número de hospitalizações, uso de hidroxiureia e dados laboratoriais (hemoglobina total, percentual de hemoglobina fetal). Estas informações foram registradas em uma ficha clínica (Apêndice C).

Foi utilizada uma classificação de gravidade de doença, baseada em dados clínicos e de acordo com alguns estudos sobre o tema,^{cxix} uma vez que não há uma padronização estabelecida para tal.^{cxii,cii} Pacientes com história de três ou mais crises álgicas com necessidade de hospitalização no último ano, síndrome torácica aguda ou AVE isquêmico foram classificados como portadores de doença grave.^{cxiii,cxiv} Todos os outros pacientes foram classificados como tendo doença leve.^{cxv,cxvi}

3.3.2 Informações socioeconômicas

Os cuidadores responderam um questionário sobre status socioeconômico - SSE (Apêndice D), elaborado pela Associação Brasileira de Empresas de Pesquisa, e utilizado pelo Instituto Brasileiro de Opinião Pública e Estatística (IBOPE) no levantamento socioeconômico da população brasileira.^{cxvii} (Anexo C) O questionário inclui informações sobre o nível educacional do chefe da família, a posse e a quantidade de bens de consumo (automóvel, microcomputador, lava louça, geladeira, freezer, máquina de lavar roupa, DVD, micro-ondas, motocicleta), a existência de empregada doméstica, de água encanada, rua asfaltada e o número de banheiros na residência.

De acordo com o somatório da pontuação de todos os itens, os pacientes são categorizados em seis classes sociais: A (45 a 100), B1 (38 a 44), B2 (29 a 37), C1 (23 a 28), C2 (17 a 22) e DE (0 a 16).

3.3.3 Questionários de qualidade de vida

Durante o período de planejamento do projeto, após definição dos questionários de QV a serem aplicados, foi solicitada, em setembro de 2013, a permissão para o uso da versão em português brasileiro do Peds QL™ 4.0 Generic Core Scale e para a tradução e validação do *PedsQL™ 3.0 Sickle Cell Disease Module* ao Instituto de pesquisa MAPI, que prontamente forneceu tal autorização (Anexo D). Foram encaminhados os formulários e guias para tradução e validação e as versões originais dos questionários específicos a serem traduzidos (Anexo E a K), assim como o instrumento PedsQL™ 4.0 Generic Core Scale em português brasileiro, para cuidadores e crianças (Anexo L a R).

Conforme o guia de tradução e adaptação cultural do *PedsQL™ 3.0 Sickle Cell Disease Module* encaminhado pelo MAPI,^{cxviii} que segue a padronização geral de validação de instrumentos de qualidade de vida,^{lxxvii ,cxix} foram seguidas as etapas de tradução direta e reversa, teste piloto e teste de campo, descritas em detalhes abaixo.

a) Primeira Fase – tradução direta

A tradução direta da língua original (inglês americano), para a língua alvo (português brasileiro) foi executada por dois nativos da língua portuguesa, com fluência na língua inglesa. As traduções do instrumento para cada faixa etária foram realizadas de forma independente, com discussão das versões elaboradas e confecção de uma versão conciliada, que foi a primeira versão em português (Versão 1), enviada, juntamente com um relatório, para o MAPI, que aprovou o processo.

b) Segunda fase - tradução reversa

Esta versão 1 foi enviada para a tradução reversa, que foi realizada por um nativo da língua inglesa, com fluência em português e que não teve acesso à versão

original, em inglês. Após discussão do grupo da pesquisa com o tradutor, com comparação da tradução reversa com a original em inglês, chegou-se a uma segunda versão em português, versão 2, que foi encaminhada, com novo relatório, ao Instituto MAPI, com aprovação da segunda fase.

c) Aplicação do questionário - Teste Piloto

Para realização do teste piloto, última etapa do processo de tradução e adaptação cultural, a versão 2 (PedsQL™ Módulo Doença Falciforme – PedsQL DF) foi aplicada a cinco cuidadores e a cinco pacientes de cada faixa etária, de forma auto-administrada e administrada, para os pacientes de 5 a 7 anos.

A abordagem inicial aos pacientes e cuidadores ocorreu durante consulta ambulatorial agendada para acompanhamento de rotina nas duas instituições. O convite era seguido de explicações dos objetivos da pesquisa e da obtenção da assinatura do TCLE.

O questionário genérico Peds QL™ 4.0 Generic Core Scale e o específico PedsQL DF, possuem versões de acordo com a idade. Na faixa etária de dois a quatro anos há somente versão para os cuidadores. As versões para os cuidadores verificam a percepção destes sobre a qualidade de vida relacionada à saúde do paciente, e estão disponíveis para as faixas etárias de 2 a 4 anos, 5 a 7 anos, 8 a 12 anos e 13 a 18 anos (adolescentes). Os cuidadores e os pacientes são orientados a responderem o quanto cada item do questionário foi problemático no mês anterior (para os cuidadores: “No último mês, *o quanto seu/sua filho/a teve problema com...*”, para os pacientes: “No último mês, *o quanto cada uma das coisas abaixo tem sido um problema para você...*”).

Há cinco opções de respostas para os todos os cuidadores e para os pacientes de 8 a 18 anos (0 = nunca, 1 = quase nunca, 2 = algumas vezes, 3 = muitas vezes, 4 = quase sempre). Para facilitar as respostas das crianças de cinco a sete anos, há apenas três opções de resposta para essa faixa etária (0 = nunca, 2 = algumas vezes, 4 = quase sempre). Para o cálculo dos escores, os valores são revertidos e transformados linearmente em uma escala tipo Likert, com pontuação que varia de 0 a 100 (0 = 100, 1 = 75, 2 = 50, 3 = 25, 4 = 0).

Assim, os escores (0 a 100) mais altos indicam melhor qualidade de vida. Os escores obtidos em cada item são somados e divididos pelo número de itens respondidos em cada dimensão.

Em todas as aplicações dessa fase, a entrevistadora perguntou se as questões eram perfeitamente compreendidas, com anotação das dificuldades encontradas, para posterior discussão.

Durante a administração destes instrumentos foi também aplicado o questionário genérico PedsQL™ 4.0 Generic Core Scale em português e o socioeconômico, e preenchida a ficha clínica.

Terminada a aplicação da versão 2, foram discutidas as frases do questionário, as possibilidades de respostas, além das questões nas quais houve dúvida ou dificuldade por parte dos cuidadores ou pacientes. Foi então confeccionada a versão final do questionário PedsQL DF para cada faixa etária, para cuidadores e pacientes, após pequenas modificações de algumas sentenças, que foi encaminhada ao MAPI, contendo o número de entrevistados, a idade, o tempo necessário para completar o questionário, as dificuldades encontradas e as soluções sugeridas. (Apêndice E a K)

d) Teste de campo – avaliação das propriedades psicométricas

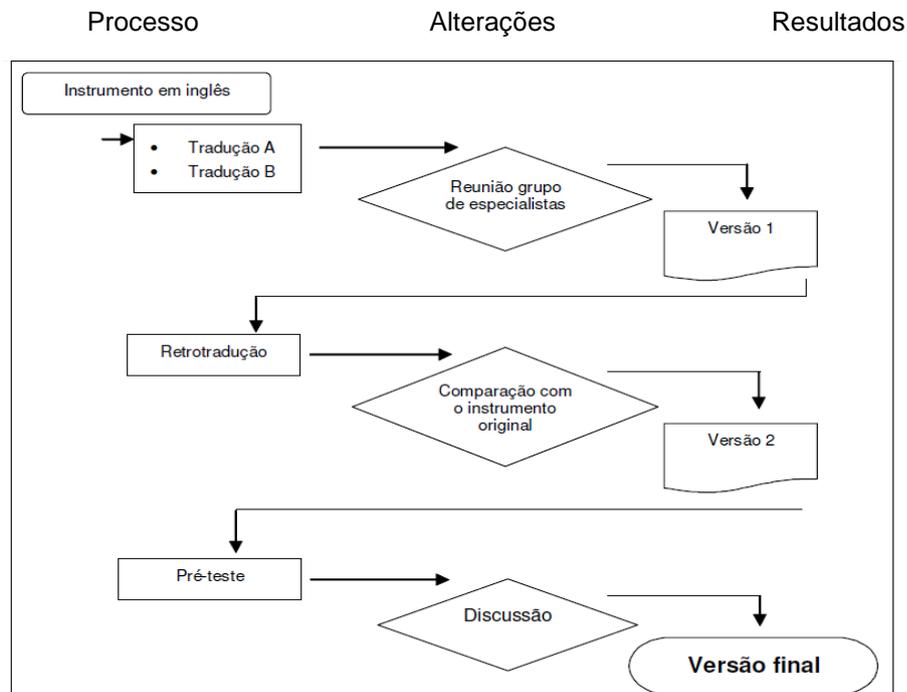
Para o teste de campo, foram excluídos os pacientes de 5 a 7 anos e os cuidadores de pacientes de 2 a 7 anos. A versão final do PedsQL DF foi aplicada a pacientes de 8 a 18 anos e a seus cuidadores, totalizando 206 pacientes e 201 cuidadores, durante consulta ambulatorial de rotina.

Não houve recusa para a participação no estudo. Em alguns casos, o paciente ou cuidador solicitaram ajuda para a leitura, o que foi atendido pelo entrevistador, de forma imparcial, sem qualquer tipo de tendência diante das opções oferecidas pelo instrumento. O entrevistador também verificava ao final se todas as respostas estavam preenchidas, e caso houvesse respostas incompletas, ilegíveis ou várias respostas para um item, era solicitado que o paciente ou o cuidador indicasse sua real resposta, conforme a orientação de “sugestão de abordagem com o responsável e crianças” do MAPI. Durante o teste de campo, foi aplicado da mesma forma o questionário genérico PedsQL™ 4.0 Generic Core Scale em português, além do questionário socioeconômico e do preenchimento da ficha clínica.

Nesta fase também foi utilizada (com os pacientes e cuidadores do Hemorio) a forma de administração pelo correio convencional, aprovada pelo CEP. (Anexo S)

O envio dos instrumentos se deu após autorização do cuidador por contato telefônico. Nestes casos, os dados da ficha clínica foram coletados dos prontuários.

Quadro 4: Algoritmo do Processo de Validação Linguística



Fonte: Klatchoian DA et al: Quality of life of children and adolescents from Sao Paulo: reliability and validity of the Brazilian version of the Pediatric Quality of Life Inventory™ Version 4.0 Generic Core Scales. J. Pediatr.2008.

3.4 Análise estatística

Foram utilizadas estatísticas descritivas para a avaliação das características clínicas e socioeconômicas dos pacientes e para a análise exploratória dos dados.

Para a avaliação das propriedades psicométricas dos questionários de qualidade de vida nesta população, foram avaliadas a confiabilidade e a validade. A consistência interna (confiabilidade) das escalas dos questionários, PedsQL™ 4.0 Generic Core Scale em português brasileiro de pacientes e cuidadores foi medida pelo coeficiente alfa de Cronbach. Tem sido recomendado, para efeitos de comparação de grupos, que este coeficiente alcance 0,7 ou mais.^{cxx}

Para a primeira etapa da análise da validade, foram utilizados os coeficientes de correlação de Pearson, que estimam o grau de correlação entre os itens e as escalas, tendo sido o coeficiente item-corrigido usado na análise da correlação entre o item e sua própria dimensão. Para que uma escala possa demonstrar validade adequada nesta etapa, tem sido recomendada uma correlação maior ou igual a 0,4 entre um item e sua escala hipotética.^{cxxi}

A validade de construto, definida como a habilidade do instrumento em discriminar, dentro deste estudo, as dimensões originais, foi avaliada por análise de fatores exploratória, com o método de componentes principais para a extração dos fatores com rotação varimax. A análise de fatores exploratória é uma técnica estatística multivariada para a análise da estrutura de correlação entre variáveis múltiplas, de forma que o grupo original de variáveis seja representado por um número menor de fatores. Os fatores mantidos foram aqueles com autovalor maior que 1.^{cxx}

A validade de construto também foi avaliada pela análise de intercorrelação entre os escores das escalas do questionário específico, PedsQL DF, com os escores das escalas do questionário genérico, PedsQLTM 4.0, no grupo de cuidadores e no grupo de pacientes (validade convergente),^{cxiii,cvii} assim como entre os escores das escalas dos cuidadores e dos pacientes, nos dois questionários (concordância entre pacientes e cuidadores). No primeiro caso, um mesmo construto é avaliado pelo mesmo respondedor sob perspectivas diferentes, genérica e específica e, no segundo caso, é avaliado por respondedores diferentes. Espera-se que menores escores das escalas do PedsQL DF estariam correlacionados a menores escores das escalas do PedsLTM 4.0, tanto entre cuidadores quanto entre pacientes.^{cxxii,cii} O grau de concordância entre pacientes e cuidadores, deve ser avaliado, pois acredita-se que cada qual tem uma visão diferente sobre os aspectos da qualidade de vida dos pacientes. Para esta análise, foi utilizado o Coeficiente de Pearson,^{cxxiii} que define as correlações encontradas como pequena (0,10 - 0,29), média (0,30 - 0,49) e grande (>0,50).^{cxxiv,cxxv} A correlação intra-classe (ICC),^{cxxvi,cxxvii} análise da concordância/discrepância entre pacientes e cuidadores para as mesmas escalas, foi avaliada para os questionários genérico e específico.^{cxxviii} O coeficiente intraclasse define a concordância como fraca (<0,40), moderada (0,41 - 0,60), boa (0,61 - 0,80) ou excelente (0,81 - 1).^{cxxix,cxxx}

A validade divergente/discriminante foi determinada inicialmente pelo método dos grupos conhecidos,^{cxxxii} que compara as médias dos escores das escalas e totais dos dois questionários entre grupos que sabidamente diferem no construto de saúde sendo investigado. Neste estudo foram comparados os escores de qualidade de vida encontrados entre os grupos com doença leve e grave, genótipo SS ou outros, sexos feminino e masculino, faixas etárias 8-12 e 13 a 18 anos, uso regular ou não da hidroxiureia, classes sociais altas e baixas, hemoglobinas total e fetal altas e baixas. Foram utilizados Testes t para amostras independentes, considerando intervalos de confiança de 95% para as médias e, em todas as análises, uma probabilidade $\leq 0,05$ de erro alfa foi considerado estatisticamente significativo.^{cxxv}

A regressão linear univariada foi realizada para verificação da associação entre cada variável independente (severidade, genótipo, sexo, faixa etária, uso de hidroxiureia, classe social, hemoglobina total e hemoglobina fetal) e os escores de qualidade de vida encontrados (nas nove dimensões do PedsQL DF - dor, impacto da dor, manejo da dor, preocupação I e II, emoção, tratamento, comunicação I e II; nas quatro dimensões do PedsQLTM 4.0 - funcionamento físico, emocional, social, escolar e no sumário psicossocial; além do escore total do PedsQL DF e PedsQLTM 4.0), como confirmação da análise feita pelo Teste T. A seguir, foi realizada a análise multivariada completa, com a inclusão de todas as variáveis dependentes acima descritas. E a partir dos resultados da regressão linear multivariada acima descrita, foi realizada a regressão com o procedimento automatizado de seleção de variáveis do tipo “backward stepwise”.^{cxxxiv}

A análise estatística foi realizada utilizando o software SPSS para Windows (versão 19.0) e o STATA (versão 11).

4 Resultados

4.1 Características gerais dos pacientes e cuidadores

Após as etapas de tradução e adaptação transcultural do questionário PedsQL DF em todas as faixas etárias, foram incluídos na etapa de validação 201

cuidadores e 206 pacientes com doença falciforme entre 8 e 18 anos, sendo 115 do sexo masculino e 91 do sexo feminino. A idade média deste grupo de pacientes foi de 14,3 anos ($\pm 2,3$), estando 41 na faixa etária de 8 a 12 anos e 165 na de 13 a 18 anos. Foram classificados como portadores de DF leve 113 pacientes e, como portadores de DF grave, 93. Quanto à distribuição dos participantes por hospital, 167 são acompanhados no Hemorio e 29 no HUPE.

Entre os cuidadores que participaram, 162 foram as mães e 20 foram os pais, e 92 referiram escolaridade até o ensino fundamental incompleto. A maioria das famílias foi categorizada nas classes sociais B2, C1 e C2. Os dados com as características clínicas e socioeconômicas dos pacientes e cuidadores são apresentados na Tabela 1.

Tabela 1 – Características clínicas e socioeconômicas dos pacientes

VARIÁVEIS QUALITATIVAS	N	%
PACIENTES (N=206)		
Sexo		
Masculino	115	55,8
Feminino	91	44,2
Idade dos pacientes (media, DP)	14,3 (2,3)	
Grupo etário		
8 a 12	41	19,9
13 a 18	165	80,1
Genótipo		
SS	164	79,6
SC	28	13,6
SBetatalassemia	13	6,3
SD	1	0,5
Gravidade da doença		
Doença grave	113	54,9
Doença leve	93	45,1
Uso de hidroxiureia		
Nunca Usou - Com indicação	67	32,5
Nunca usou- Sem indicação	32	15,5
Uso irregular/< 6 meses	21	10,2
Uso regular > 6 meses	86	41,8
Características laboratoriais		
Hemoglobina total (mediana) n=205	8,3	
Hemoglobina Fetal (mediana) n=177	6,5	
Grau de Parentesco do Cuidador (n=201)		
Mãe	162	80,5
Pai	20	10
Avó/avô	9	4,5
Irmão	2	1,0
Tio	5	2,5
Outros	3	1,5
Instituição		
HUPE	39	18,9
HEMORIO	167	81,1
Classe Social		
A	1	0,5
B1	11	5,3
B2	49	23,8
C1	72	35
C2	49	23,8
DE	24	11,6

4.2 Validação do questionário PedsQL DF

A tradução e a adaptação transcultural do PedsQL DF foram realizadas com sucesso, com um consenso final entre a equipe local e os autores da versão original, que autorizaram a utilização para este estudo. A duração da aplicação do PedsQL DF, juntamente com o PedsQLTM 4.0, foi em média de 14 minutos (DP \pm 5,43). A versão final foi administrada a 201 cuidadores de 206 crianças e adolescentes com doença falciforme.

As informações sobre as propriedades psicométricas do instrumento específico PedsQL DF são apresentadas nas Tabelas 2 a 7.

Nas Tabelas 2 e 3 são descritos os itens dos questionários dos pacientes e dos cuidadores, respectivamente, com o valor médio de cada item e seu desvio-padrão. As respostas dos pacientes e dos cuidadores para os 43 itens do questionário tendem a avaliações positivas (49,1 a 88,2 e 47,4 a 87,9, respectivamente), sendo que os menores escores foram encontrados nas dimensões Emoção e Comunicação II, e os maiores encontrados nas dimensões Dor e Tratamento, tanto para pacientes como para cuidadores.

Os coeficientes de correlação de Pearson corrigidos entre os itens e as dimensões, e os coeficientes alfa de Cronbach para a escala se o item for excluído, para pacientes e cuidadores, são apresentados, respectivamente, nas Tabelas 4 e 5. Em geral, maiores coeficientes de correlação entre os itens e suas próprias dimensões foram observados (em cores), quando comparados aos coeficientes de correlação entre os itens e as outras dimensões, tanto para pacientes como cuidadores. Porém, altos coeficientes de correlação ($> 0,50$ - em negrito) foram igualmente observados entre itens isolados e dimensões e, especialmente, entre os itens da dimensão Emoção com a Comunicação II e vice-versa, entre os itens da dimensão Impacto da dor com o Manejo da dor e vice versa e, no relato dos cuidadores, também entre os itens da dimensão Preocupação I com a Preocupação II, e vice versa. Os itens da dimensão Tratamento apresentaram os menores valores de correlação com sua própria dimensão, entre os pacientes e os cuidadores, e altos coeficientes de correlação foram observados entre estes itens com as dimensões Emoção, Comunicação I e II, no relato dos pacientes e Emoção, Comunicação II, Preocupação I e II, no relato dos cuidadores.

Tabela 2 – Descrição dos itens, das médias e dos desvios padrão dos escores – PedsQL DF - Relato dos pacientes

	O quanto têm sido um problema para você	Média	DP
1	1- Eu sinto muita dor	67,0	26,3
2	2- Eu sinto dor em todo meu corpo	80,7	25,9
3	3- Eu sinto dor em meus braços	74,6	28,5
4	4- Eu sinto dor em minhas pernas	69,9	28,9
5	5- Eu sinto dor em meu estômago	79,5	26,4
6	6- Eu sinto dor em meu peito	77,8	25,9
7	7- Eu sinto dor nas minhas costas	70,2	30,0
8	8- Eu tenho dor todos os dias	88,2	20,0
9	9- Eu sinto tanta dor que preciso tomar remédio	69,8	30,7
10	1- É difícil fazer as coisas porque posso ficar com dor	73,1	28,2
11	2- Eu falto à escola quando tenho dor	56,4	28,9
12	3- É difícil correr quando tenho dor	53,3	35,6
13	4- É difícil me divertir quando tenho dor	57,9	33,6
14	5- Eu tenho dificuldade para me movimentar quando tenho dor	62,3	34,6
15	6- É difícil ficar em pé quando tenho dor	66,3	32,9
16	7- É difícil cuidar de mim mesmo quando tenho dor	67,0	32,4
17	8- É difícil fazer o que os outros podem fazer, porque eu poderia ter dor	71,1	27,3
18	9- Eu acordo a noite quando tenho dor	58,3	22,4
19	10- Eu fico cansado quando tenho dor	68,3	31,2
20	1- É difícil manejar minha dor	64,6	28,3
21	2- É difícil controlar minha dor	59,3	30,4
22	1- Eu me preocupo se vou ter dor	57,5	34,5
23	2- Eu me preocupo se os outros não saberão o que fazer se eu tiver dor	63,2	35,1
24	3- Eu me preocupo quando estou longe de casa	55,2	37,0
25	4- Eu me preocupo se poderei ter que ir a emergência	54,4	34,9
26	5- Eu me preocupo se poderei ter que passar a noite no hospital	49,6	35,4
27	1- Eu me preocupo se poderei ter um AVC (derrame)	61,9	38,2
28	2- Eu me preocupo se poderei ter uma síndrome torácica (pneumonia)	58,4	37,5
29	1- Eu me sinto mal por ter doença falciforme	60,3	35,4
30	2- Eu me sinto mal quando tenho dor	49,2	33,4
31	1- É difícil lembrar de tomar meus remédios	59,2	36,0
32	2- Eu não gosto de como me sinto após tomar meus remédios	88,2	22,2
33	3- Eu não gosto do sabor dos meus remédios	78,4	29,4
34	4- Meus remédios me deixam sonolento	83,7	25,5
35	5- Eu me preocupo se meu remédio está funcionando	60,6	34,2
36	6- Eu me preocupo se meu tratamento está funcionando	52,9	35,8
37	7- Meus remédios não me fazem sentir melhor	81,2	28,0
38	1- É difícil contar aos outros quando eu estou com dor	71,7	31,6
39	2- É difícil contar aos médicos e enfermeiros como eu me sinto	72,5	31,6
40	3- É difícil fazer perguntas aos médicos e enfermeiros	69,7	32,8
41	1- É difícil quando os outros não entendem sobre a minha doença falciforme	52,6	35,0
42	2- É difícil quando os outros não entendem o quanto de dor eu sinto	54,6	34,7
43	3- É difícil contar aos outros que tenho doença falciforme	55,1	38,2

Legenda: ■ =Dor; ■ =Impacto da dor; ■ =Manejo da dor; ■ =Preocupação I; ■ =Preocupação II; ■ =Emoção; ■ =Tratamento; ■ =Comunicação I; ■ =Comunicação II.

Tabela 3 – Descrição dos itens e das médias e desvio padrão do escores – PedsQL DF - Relato dos cuidadores

	O quanto teve problema com	Média	DP
1	1- Sentindo muita dor	71,1	28,4
2	2- Sentindo dor em todo corpo	78,9	26,8
3	3- Sentindo dor em seus braços	75,9	27,5
4	4- Sentindo dor em suas pernas	71,5	27,2
5	5- Sentindo dor em seu estomago	79,6	25,1
6	6- Sentindo dor em seu peito	78,4	26,2
7	7- Sentindo dor em suas costas	69,4	30,2
8	8- Tendo dor todos os dias	87,9	21,4
9	9- Tendo tanta dor que ele/ela tem que tomar remédio	70,9	30,3
10	1- É difícil para ele/ela fazer as coisas porque pode ter dor	70,5	29,6
11	2- Faltar à escola quando ele/ela tem dor	61,2	30,9
12	3- É difícil para ele/ela correr quando tem dor	53,7	33,7
13	4- É difícil para ele/ela se divertir quando está com dor	53,7	33,2
14	5- Tem dificuldade para se movimentar quando ele/ela tem dor	58,6	33,5
15	6- É difícil para ele/ela ficar em pé quando tem dor	60,5	32,9
16	7- É difícil para ele/ela cuidar de si mesmo/a quando tem dor	59,0	32,1
17	8- É difícil para ele(a) fazer o que os outros podem fazer porque pode ter dor	61,2	32,4
18	9- Acordar de noite quando ele/ela tem dor	55,6	34,6
19	10- Ficar cansado quando ele/ela tem dor	56,6	34,2
20	1- É difícil para ele/ela manejar a sua dor	57,7	33,3
21	2- É difícil para ele/ela controlar a sua dor	54,9	34,1
22	1- Ele/ela se preocupa se vai ter dor	65,3	33,3
23	2- Ele/ela se preocupa se as outras pessoas não saberão o que fazer se tiver dor	61,8	35,1
24	3- Ele/ela se preocupa se está longe de casa	59,8	35,8
25	4- Ele/ela se preocupa se precisar ir à emergência	54,5	35,6
26	5- Ele/ela se preocupa se tiver que passar a noite no hospital	49,4	37,6
27	1- Ele/ela se preocupar se pode ter um AVC (derrame)	61,0	39,8
28	2- Ele/ela se preocupa se pode ter uma síndrome torácica (pneumonia)	60,8	37,8
29	1- Sentir-se mal por ter doença falciforme	53,1	36,1
30	2- Sentir-se mal quando ele/ela tem dor	47,4	32,7
31	1- É difícil para ele/ela lembrar de tomar seus remédios	54,1	37,2
32	2- Ele/ela não gosta de como se sente após tomar os remédios	77,5	30,3
33	3- Ele/ela não gosta do sabor dos remédios	79,6	30,2
34	4- Os remédios deixam ele/ela sonolento/a	82,8	27,2
35	5- Ele/ela se preocupa se os remédios estão funcionando	63,2	37,0
36	6- Ele/ela se preocupa se o seu tratamento esta funcionando	57,1	38,0
37	7- Os remédios não fazem ele/ela se sentir melhor	69,9	34,4
38	1- É difícil para ele/ela contar aos outros quando está com dor	68,0	35,0
39	2- É difícil para ele/ela contar aos médicos e enfermeiros como se sente	72,8	33,5
40	3- É difícil para ele/ela fazer perguntas aos médicos e enfermeiros	64,6	36,2
41	1- É difícil para ele/ela quando as outras pessoas não entendem sobre a sua doença falciforme	56,7	34,9
42	2- É difícil para ele/ela quando os outros não entendem o quanto de dor sente	51,9	34,7
43	3- É difícil para ele/ela contar aos outros que tem doença falciforme	58,0	39,0

Legenda: =Dor; =Impacto da dor; =Manejo da dor; =Preocupação I; =Preocupação II; =Emoção; =Tratamento; =Comunicação I; =Comunicação II.

Tabela 4 – Coeficientes de Pearson e Coeficientes Alpha de Cronbach (se o item for deletado) – PedsQL DF - Relato dos pacientes

	Dimensões Originais									Coeficiente Alpha de Cronbach (se o item for deletado)
	Dor	Impacto Dor	Manejo Dor	Preocupação I	Preocupação II	Emoções	Tratamento	Comunicação I	Comunicação II	
1	0,74	0,56	0,52	0,30	0,26	0,38	0,30	0,30	0,23	0,88
2	0,69	0,57	0,38	0,31	0,24	0,28	0,33	0,24	0,26	0,88
3	0,76	0,51	0,34	0,25	0,16	0,32	0,28	0,18	0,23	0,88
4	0,70	0,51	0,33	0,24	0,13	0,39	0,35	0,17	0,23	0,88
5	0,55	0,39	0,29	0,29	0,12	0,32	0,32	0,30	0,25	0,89
6	0,57	0,35	0,31	0,18	0,16	0,36	0,23	0,21	0,27	0,89
7	0,67	0,54	0,37	0,32	0,22	0,35	0,30	0,21	0,26	0,88
8	0,60	0,38	0,40	0,24	0,25	0,33	0,30	0,29	0,24	0,89
9	0,75	0,57	0,48	0,29	0,22	0,36	0,44	0,27	0,28	0,88
10	0,60	0,69	0,46	0,48	0,37	0,45	0,46	0,39	0,47	0,93
11	0,52	0,70	0,44	0,46	0,33	0,48	0,49	0,36	0,45	0,93
12	0,54	0,77	0,54	0,50	0,38	0,37	0,46	0,40	0,41	0,93
13	0,48	0,79	0,53	0,43	0,32	0,48	0,42	0,41	0,43	0,93
14	0,53	0,80	0,50	0,43	0,28	0,40	0,42	0,34	0,42	0,93
15	0,54	0,82	0,55	0,46	0,29	0,37	0,42	0,38	0,38	0,93
16	0,54	0,75	0,55	0,43	0,28	0,37	0,45	0,43	0,42	0,93
17	0,54	0,73	0,48	0,47	0,39	0,38	0,44	0,38	0,38	0,93
18	0,54	0,74	0,51	0,52	0,34	0,43	0,47	0,40	0,30	0,93
19	0,54	0,74	0,51	0,52	0,32	0,37	0,47	0,40	0,30	0,93
20	0,42	0,59	0,68	0,43	0,30	0,33	0,33	0,43	0,36	
21	0,51	0,59	0,68	0,45	0,29	0,36	0,42	0,33	0,40	
22	0,34	0,52	0,39	0,67	0,43	0,48	0,45	0,34	0,42	0,86
23	0,32	0,49	0,38	0,75	0,48	0,43	0,44	0,41	0,44	0,84
24	0,28	0,44	0,37	0,65	0,41	0,41	0,46	0,46	0,47	0,86
25	0,29	0,45	0,40	0,76	0,57	0,39	0,41	0,45	0,37	0,83
26	0,26	0,48	0,44	0,69	0,54	0,39	0,42	0,48	0,42	0,85
27	0,18	0,30	0,25	0,49	0,80	0,38	0,32	0,38	0,40	
28	0,32	0,47	0,36	0,64	0,80	0,40	0,44	0,43	0,44	
29	0,35	0,29	0,22	0,37	0,28	0,44	0,44	0,35	0,56	
30	0,44	0,53	0,44	0,51	0,41	0,44	0,50	0,42	0,53	
31	0,28	0,27	0,25	0,15	0,12	0,23	0,20	0,30	0,27	0,71
32	0,26	0,26	0,21	0,26	0,16	0,29	0,45	0,28	0,29	0,64
33	0,23	0,23	0,26	0,24	0,14	0,15	0,42	0,20	0,32	0,64
34	0,22	0,26	0,60	0,30	0,15	0,24	0,36	0,10	0,17	0,65
35	0,23	0,43	0,30	0,51	0,43	0,47	0,50	0,41	0,53	0,61
36	0,24	0,42	0,34	0,49	0,45	0,50	0,52	0,40	0,58	0,61
37	0,33	0,37	0,23	0,24	0,12	0,35	0,36	0,17	0,30	0,66
38	0,23	0,38	0,30	0,45	0,35	0,37	0,40	0,47	0,49	0,73
39	0,31	0,36	0,36	0,38	0,33	0,33	0,32	0,59	0,36	0,59
40	0,24	0,42	0,33	0,44	0,36	0,40	0,40	0,58	0,50	0,60
41	0,30	0,46	0,35	0,48	0,40	0,55	0,56	0,50	0,59	0,61
42	0,40	0,55	0,46	0,51	0,46	0,57	0,59	0,54	0,54	0,71
43	0,16	0,28	0,25	0,33	0,26	0,50	0,41	0,44	0,48	0,82

Legenda: ■ =Dor; ■ =Impacto da dor; ■ =Manejo da dor; ■ =Preocupação I; ■ =Preocupação II; ■ =Emoção; ■ =Tratamento; ■ =Comunicação I; ■ =Comunicação II.

Tabela 5 – Coeficientes de Pearson e Coeficientes Alpha de Cronbach (se o item for deletado) – PedsQL DF - Relato dos cuidadores

	Dimensões Originais									Coeficiente Alpha de Cronbach (se o item for deletado)
	Dor	Impacto da Dor	Manejo da Dor	Preocupação I	Preocupação II	Emoções	Tratamento	Comunicação I	Comunicação II	
1	0,81	0,57	0,35	0,42	0,33	0,43	0,47	0,29	0,35	0,91
2	0,80	0,56	0,31	0,39	0,32	0,42	0,44	0,32	0,31	0,91
3	0,85	0,64	0,36	0,41	0,26	0,43	0,40	0,29	0,31	0,91
4	0,76	0,64	0,39	0,39	0,33	0,48	0,43	0,31	0,34	0,91
5	0,66	0,51	0,31	0,34	0,23	0,35	0,44	0,20	0,24	0,92
6	0,70	0,53	0,33	0,37	0,36	0,38	0,47	0,29	0,32	0,92
7	0,73	0,60	0,40	0,48	0,44	0,46	0,44	0,35	0,34	0,92
8	0,66	0,44	0,27	0,34	0,25	0,39	0,33	0,39	0,30	0,92
9	0,63	0,53	0,36	0,42	0,25	0,36	0,40	0,33	0,28	0,92
10	0,63	0,71	0,54	0,50	0,39	0,50	0,49	0,44	0,48	0,95
11	0,66	0,76	0,43	0,53	0,37	0,51	0,54	0,44	0,45	0,95
12	0,57	0,84	0,52	0,54	0,35	0,43	0,55	0,36	0,37	0,95
13	0,60	0,83	0,60	0,49	0,28	0,37	0,53	0,34	0,35	0,95
14	0,59	0,87	0,59	0,54	0,32	0,50	0,53	0,38	0,47	0,95
15	0,63	0,87	0,60	0,57	0,35	0,46	0,52	0,30	0,43	0,95
16	0,53	0,79	0,66	0,53	0,34	0,50	0,52	0,31	0,47	0,95
17	0,52	0,73	0,56	0,55	0,43	0,53	0,53	0,46	0,48	0,95
18	0,64	0,83	0,57	0,61	0,42	0,54	0,56	0,36	0,49	0,95
19	0,61	0,82	0,60	0,59	0,36	0,52	0,55	0,33	0,47	0,95
20	0,40	0,66	0,84	0,42	0,26	0,43	0,43	0,23	0,46	
21	0,43	0,63	0,84	0,46	0,29	0,43	0,45	0,26	0,45	
22	0,46	0,51	0,37	0,60	0,47	0,52	0,51	0,33	0,40	0,87
23	0,34	0,49	0,48	0,68	0,44	0,45	0,52	0,33	0,43	0,85
24	0,43	0,56	0,31	0,75	0,56	0,50	0,58	0,36	0,44	0,83
25	0,43	0,56	0,34	0,80	0,55	0,57	0,51	0,39	0,43	0,82
26	0,39	0,52	0,38	0,68	0,51	0,53	0,47	0,35	0,46	0,85
27	0,36	0,40	0,26	0,57	0,80	0,52	0,56	0,35	0,44	
28	0,38	0,41	0,28	0,61	0,80	0,53	0,56	0,38	0,48	
29	0,43	0,44	0,37	0,53	0,51	0,66	0,41	0,45	0,60	
30	0,51	0,61	0,45	0,63	0,51	0,66	0,48	0,44	0,62	
31	0,23	0,37	0,33	0,18	0,14	0,34	0,21	0,21	0,38	0,77
32	0,32	0,39	0,35	0,37	0,36	0,25	0,59	0,26	0,36	0,69
33	0,32	0,38	0,28	0,38	0,34	0,25	0,53	0,24	0,38	0,70
34	0,47	0,48	0,34	0,41	0,37	0,26	0,51	0,14	0,26	0,71
35	0,41	0,44	0,22	0,59	0,59	0,43	0,53	0,29	0,34	0,70
36	0,40	0,42	0,27	0,57	0,57	0,44	0,55	0,33	0,42	0,69
37	0,26	0,34	0,25	0,30	0,21	0,14	0,39	0,19	0,26	0,73
38	0,31	0,35	0,24	0,31	0,33	0,44	0,40	0,54	0,54	0,78
39	0,36	0,35	0,19	0,38	0,31	0,41	0,28	0,71	0,41	0,60
40	0,30	0,37	0,21	0,39	0,32	0,37	0,27	0,61	0,47	0,71
41	0,30	0,43	0,41	0,42	0,42	0,53	0,46	0,44	0,55	0,66
42	0,41	0,55	0,50	0,58	0,45	0,65	0,51	0,49	0,54	0,68
43	0,29	0,36	0,30	0,36	0,36	0,51	0,41	0,51	0,59	0,81

Legenda: ■ =Dor; ■ =Impacto da dor; ■ =Manejo da dor; ■ =Preocupação I; ■ =Preocupação II; ■ =Emoção; ■ =Tratamento; ■ =Comunicação I; ■ =Comunicação II.

Nas Tabelas 6 e 7 estão descritas as médias dos escores por dimensões e os coeficientes alfa de Cronbach para cada escala (total), para pacientes e cuidadores, respectivamente. Observa-se, nos dois casos, menores escores nas dimensões Emoção e Comunicação II e maiores na dimensão Dor.

Tabela 6- Descrição das dimensões, das médias, desvios padrão dos escores e dos Coeficientes Alpha de Cronbach - PedsQL DF – Relato dos pacientes

Dimensões	Média	DP	Coeficiente Alpha de Cronbach
Dor	73,3	20,1	0,90
Impacto da dor	63,4	25,5	0,94
Manejo da dor	63,0	26,9	0,81
Preocupação II	56,0	28,9	0,88
Preocupação II	60,1	36,0	0,89
Emoção	54,7	29,3	0,61
Tratamento	72,0	18,0	0,68
Comunicação I	71,3	25,7	0,73
Comunicação II	54,1	30,2	0,79
Escore Total DF	65,7	18,6	0,95

Tabela 7- Descrição das dimensões, das médias, desvios padrão dos escores e dos Coeficientes Alpha de Cronbach - PedsQL DF – Relato dos cuidadores

Dimensões	Média	DP	Coeficiente Alpha de Cronbach
Dor	76,0	21,4	0,93
Impacto da dor	59,1	27,7	0,95
Manejo da dor	56,3	32,3	0,91
Preocupação II	58,2	28,9	0,88
Preocupação II	60,9	36,8	0,89
Emoção	50,3	31,4	0,80
Tratamento	69,2	21,3	0,76
Comunicação I	68,5	29,1	0,78
Comunicação II	55,5	30,5	0,80
Escore Total DF	64,1	20,7	0,96

A análise de fatores exploratória resultou numa solução de oito fatores na versão do relato dos pacientes e sete fatores na versão dos cuidadores, que explicam 65% e 68% da variância, respectivamente (Tabelas 8 e 9). Este resultado foi próximo da solução encontrada no estudo original, onde ambas as versões do paciente e cuidador carregaram em 9 variáveis latentes.^{cviii}

Na avaliação da matriz de correlação, tanto nas versões para paciente quanto para os cuidadores, observa-se que o fator 1 incluiu todos os itens das dimensões Impacto da dor e Manejo da dor; o fator 2 incluiu todos os itens das dimensões Dor; o fator 3 agrupou os itens da dimensão Preocupação I e o fator 4 incluiu os itens das dimensões Emoção e Comunicação II, conforme esperado pela análise de correlação de Pearson.

Na versão dos pacientes, o fator 4 também agrupou 2 itens da dimensão Tratamento e 1 item da dimensão Comunicação I; o fator 5 agrupou 4 itens da dimensão Tratamento; o fator 6 agrupou o 1º item da dimensão Tratamento e 2 itens da dimensão Comunicação I e o fator 7 carregou todos os itens da dimensão Preocupação II. Na versão dos cuidadores, o fator 3 também carregou todos os itens da dimensão Preocupação II e dois itens da dimensão Tratamento; o fator 4 carregou o 1º item da dimensão Tratamento; o fator 5 carregou os itens da dimensão Comunicação I e o fator 6 carregou 4 itens da dimensão Tratamento. O sétimo e o oitavo fatores, nos relatos dos pacientes e dos cuidadores, respectivamente, não apresentaram itens com altas cargas fatoriais.

Tabela 8- Análise de fator exploratória - PedsQL DF – Relato dos pacientes

Itens	Fatores							
	1	2	3	4	5	6	7	8
1	0,52	0,41	0,2	0,28	0,04	0,09	0,12	-0,08
2	0,61	0,28	0,15	0,34	0,04	-0,01	0,07	-0,15
3	0,73	0,24	0,24	0,17	0,05	0,03	0,02	0,02
4	0,78	0,17	0,11	0,24	-0,00	0,09	0,01	0,07
5	0,8	0,22	0,13	0,17	0,07	0,02	-0,03	0,04
6	0,81	0,23	0,17	0,09	0,07	0,04	0,01	0,06
7	0,75	0,24	0,13	0,08	0,11	0,1	0,07	0,01
8	0,63	0,28	0,21	0,15	0,09	0,14	0,15	-0,08
9	0,68	0,26	0,26	0,11	0,03	0,16	0,06	-0,09
10	0,64	0,19	0,25	0,03	0,11	0,23	0,1	-0,02
1	0,55	0,17	0,2	0,05	0,18	0,13	0,2	0,48
2	0,51	0,29	0,21	0,09	0,24	0,1	0,09	0,34
1	0,36	0,69	0,05	-0,03	0,07	0,15	0,29	0,05
2	0,37	0,67	0,12	0,11	-0,01	-0,10	0,03	0
3	0,31	0,71	0,08	0,13	-0,07	-0,10	-0,05	-0,01
4	0,31	0,6	0,04	0,11	0,01	0,02	-0,08	-0,20
5	0,11	0,71	0,2	0,1	0,13	0,25	-0,21	-0,02
6	0,05	0,68	0,06	0,13	0,13	0,15	-0,06	0,14
7	0,33	0,67	0,1	0,06	0,01	0,02	0,12	-0,03
8	0,14	0,61	0,09	0,04	0,29	0,02	0,38	0,21
9	0,37	0,68	0,04	0,01	0,26	0,13	0,19	-0,05
1	0,33	0,15	0,65	0,26	0,04	-0,06	0,02	-0,14
2	0,26	0,13	0,76	0,24	0,08	-0,02	0,02	-0,03
3	0,2	0,09	0,65	0,2	0,22	0,26	-0,07	-0,03
4	0,21	0,11	0,79	0,14	0,08	0,04	0,21	0,07
5	0,27	0,04	0,7	0,18	0,04	0,15	0,21	0,08
1	-0,02	0,33	0,17	0,69	0,03	0,1	-0,03	-0,04
2	0,4	0,23	0,21	0,41	0,07	0,17	0,23	-0,13
5	0,26	-0,01	0,29	0,62	0,11	-0,12	0,26	-0,08
6	0,27	0,01	0,23	0,67	0,07	-0,08	0,3	-0,08
1	0,2	0,04	0,32	0,44	0,16	0,16	0,03	0,34
1	0,24	0,09	0,18	0,71	0,1	0,22	0,1	0
2	0,34	0,15	0,18	0,57	0,18	0,23	0,26	0,03
3	0,07	0,03	0,14	0,71	0,14	0,2	-0,18	0,21
2	0,08	0,12	0,08	0,17	0,75	0,09	0,13	-0,10
3	0,09	0,08	0,14	0,11	0,74	0,13	-0,12	0,03
4	0,16	0,09	0,19	0,03	0,41	0,09	0,08	-0,66
7	0,28	0,2	0,02	0,35	0,43	-0,29	-0,05	-0,10
1	0,17	0,16	-0,03	0,06	0,14	0,69	-0,07	-0,17
2	0,18	0,14	0,17	0,24	0,03	0,56	0,27	0,22
3	0,24	0,02	0,25	0,33	0,05	0,62	0,11	0,11
1	0,07	0,03	0,42	0,2	-0,05	0,12	0,67	-0,01
2	0,22	0,12	0,56	0,25	-0,02	0,08	0,54	-0,01

Legenda: ■ =Dor; ■ =Impacto da dor; ■ =Manejo da dor; ■ =Preocupação I; ■ =Preocupação II; ■ =Emoção; ■ =Tratamento; ■ =Comunicação I; ■ =Comunicação II.

Tabela 9- Análise de fator exploratória - PedsQL DF – Relato dos cuidadores

Itens	Fatores						
	1	2	3	4	5	6	
1	0,46	0,44	0,19	0,21	0,22	0,08	0,29
2	0,56	0,44	0,21	0,1	0,28	0,17	0,06
3	0,77	0,28	0,21	0,02	0,19	0,19	0,01
4	0,79	0,31	0,11	0,04	0,14	0,22	0,05
5	0,77	0,29	0,18	0,18	0,14	0,12	0,1
6	0,78	0,35	0,22	0,11	0,03	0,13	0,08
7	0,68	0,25	0,16	0,33	0	0,15	0,21
8	0,52	0,26	0,24	0,21	0,18	0,15	0,41
9	0,72	0,35	0,3	0,17	0,09	0,13	-0,01
10	0,72	0,33	0,27	0,18	0,03	0,09	0,1
1	0,59	0,12	0,04	0,4	-0,07	0,12	0,46
2	0,54	0,15	0,1	0,33	-0,05	0,14	0,53
1	0,2	0,78	0,16	0,12	0,06	0,09	0,16
2	0,18	0,81	0,16	0,09	0,08	0,09	0,11
3	0,36	0,78	0,12	0,08	0,06	0,02	-0,01
4	0,37	0,73	0,14	0,2	0,03	0,03	-0,09
5	0,27	0,68	0,1	0,09	-0,03	0,24	-0,15
6	0,2	0,69	0,2	0,14	0,02	0,19	-0,06
7	0,27	0,66	0,29	0,05	0,11	0,07	-0,14
8	0,07	0,69	0,1	0,07	0,29	0,01	0,18
9	0,25	0,57	0,14	-0,06	0,24	0,07	0,32
1	0,19	0,27	0,51	0,08	0,12	0,08	0,47
2	0,3	0,03	0,55	0,06	0,13	0,19	0,43
3	0,33	0,14	0,70	-0,03	0,2	0,17	0,13
4	0,41	0,13	0,73	0,07	0,17	-0,02	-0,03
5	0,42	0,09	0,64	0,21	0,1	-0,02	-0,01
1	0,05	0,17	0,73	0,26	0,05	0,17	-0,01
2	0,03	0,19	0,73	0,26	0,09	0,18	0,07
5	0,1	0,24	0,72	-0,02	0,07	0,22	0,07
6	0,09	0,21	0,67	0,08	0,1	0,24	0,08
1	0,012	0,28	0,45	0,56	0,19	-0,12	0,1
2	0,34	0,28	0,47	0,49	0,15	-0,12	0,13
1	0,29	0,08	0,01	0,60	0	0,18	-0,05
1	0,16	0,07	0,28	0,63	0,25	0,13	0,16
2	0,28	0,13	0,35	0,57	0,24	0,09	0,23
3	0,08	0,1	0,2	0,60	0,38	0,19	-0,03
1	0,02	0,15	0,13	0,37	0,63	0,2	0,17
2	0,12	0,19	0,2	0,13	0,80	0	0,02
3	0,21	0,1	0,18	0,15	0,76	0,03	-0,04
2	0,15	0,12	0,2	0,27	0,01	0,70	0,04
3	0,15	0,14	0,19	0,2	0,07	0,71	0,01
4	0,24	0,36	0,27	-0,03	-0,11	0,53	0,26
7	0,23	0,06	0,13	-0,04	0,14	0,57	0,05

Legenda: =Dor; =Impacto da dor; =Manejo da dor; =Preocupação I; =Preocupação II; =Emoção; =Tratamento; =Comunicação I; =Comunicação II.

4.3 Validação do questionário genérico PedsQL™ 4.0

As informações sobre as propriedades psicométricas do instrumento genérico PedsQL™ 4.0 são apresentadas nas Tabelas 10 a 15.

Nas Tabelas 10 e 11 são descritos os itens dos questionários dos pacientes e dos cuidadores, respectivamente, com o valor médio de cada item e seu desvio-padrão. As respostas dos pacientes e dos cuidadores para os 43 itens do questionário também tendem a avaliações positivas (43,33 a 95,39 e 48,89 a 89,68, respectivamente), sendo que o item com menor escore foi o quinto item da dimensão escolar para pacientes e cuidadores, e os com maiores escores foram encontrados na dimensão Física para os pacientes, e na dimensão Social para os cuidadores.

Os coeficientes de correlação de Pearson corrigidos entre os itens e as dimensões, e os coeficientes alfa de Cronbach para a escala se o item for excluído, para pacientes e cuidadores, são apresentados, respectivamente, nas Tabelas 12 e 13. Em geral, maiores coeficientes de correlação entre os itens e suas próprias dimensões foram observados (em cores), quando comparados aos coeficientes de correlação entre os itens e as outras dimensões, tanto para pacientes como cuidadores. Porém, coeficientes moderados de correlação também foram observados entre itens isolados e dimensões e, especialmente, entre os itens da dimensão Física com a Social, e vice versa no relato dos pacientes. Entre os cuidadores, houve correlação de alguns itens das dimensões Física e escolar com outras dimensões.

Tabela 10 – Descrição dos itens, das médias e dos desvios padrão do escores – PedsQL™ 4.0 - Relato dos pacientes

	Tem tido dificuldade com	Média	DP
1	1- Para mim é difícil andar mais de um quarteirão	82,7	24,9
2	2- Para mim é difícil correr	70,4	30,0
3	3- Para mim é difícil praticar esportes ou fazer exercícios físico	69,1	30,1
4	4- Para mim é difícil levantar coisas pesadas	63,5	31,6
5	5- Para mim é difícil tomar banho de banheira ou de chuveiro sozinho/a	95,4	14,9
6	6- Para mim é difícil ajudar nas tarefas domésticas	78,6	28,7
7	7- Eu sinto dor	62,5	26,7
8	8- Eu tenho pouca energia ou disposição	65,2	31,1
9	1- Eu sinto medo	76,1	26,2
10	2- Eu me sinto triste	73,1	25,4
11	3- Eu sinto raiva	67,2	30,5
12	4- Eu durmo mal	80,2	26,4
13	5- Eu me preocupo com o que vai acontecer comigo	52,1	33,5
14	1- Eu tenho dificuldade para conviver com outros / outras adolescentes	88,5	21,8
15	2- Os outros / as outras adolescentes não querem ser meus amigos / minhas amigas	91,9	19,4
16	3- Os outros / as outras adolescentes implicam comigo	83,7	24,6
17	4- Eu não consigo fazer coisas que outros / outras adolescentes da minha idade fazem	74,3	29,5
18	5- Para mim é difícil acompanhar os / as adolescentes da minha idade	78,8	28,2
19	1- É difícil prestar atenção na aula	76,7	29,1
20	2- Eu esqueço as coisas	64,3	31,5
21	3- Eu tenho dificuldade para acompanhar a minha turma nas tarefas escolares	81,2	26,8
22	4- Eu falto à aula por não estar me sentindo bem	63,0	26,9
23	5- Eu falto à aula para ir ao médico ou ao hospital	43,3	28,1

Legenda: =Física; =Emocional; =Social; =Escolar.

Tabela 11 – Descrição dos itens, das médias e dos desvios padrão dos escores – PedsQL™ 4.0 - Relato dos cuidadores

	Tem tido dificuldade com	Média	DP
1	1 - Andar mais de um quarteirão	74,2	32,1
2	2 - Correr	70,2	31,3
3	3 - Praticar esportes ou fazer exercícios físicos	68,9	32,1
4	4 - Levantar alguma coisa pesada	69,7	33,5
5	5 - Tomar banho de banheira ou de chuveiro sozinho/a	78,0	34,1
6	6 - Ajudar nas tarefas domésticas	70,7	33,4
7	7 - Sentir dor	61,6	28,5
8	8 - Ter pouca energia ou disposição	64,6	31,2
9	1 - Sentir medo ou ficar assustado/a	74,6	28,3
10	2 - Ficar triste	67,3	27,4
11	3 - Ficar com raiva	59,8	29,9
12	4 - Dormir mal	78,1	28,9
13	5 - Se preocupar com o que vai acontecer com ele /ela	62,0	34,4
14	1 - Conviver com outros / outras adolescentes	75,0	36,4
15	2 - Os outros / as outras adolescentes não quererem ser amigos dele / dela	89,7	19,6
16	3 - Os outros / as outras adolescentes implicarem com o seu filho / a sua filha	83,2	25,6
17	4 - Não conseguir fazer coisas que outros / outras adolescentes da mesma idade fazem	73,4	29,3
18	5 - Acompanhar os / as adolescentes da idade dele / dela	71,1	32,9
19	1 - Prestar atenção na aula	60,1	35,6
20	2 - Esquecer as coisas	60,8	32,7
21	3 - Acompanhar a turma nas tarefas escolares	62,1	35,9
22	4 - Faltar à aula por não estar se sentindo bem	60,2	30,0
23	5 - Faltar à aula para ir ao médico ou ao hospital	48,9	30,5

Legenda: =Física; =Emocional; =Social; =Escolar.

Tabela 12 – Coeficientes de Pearson e Coeficientes Alpha de Cronbach (se o item for deletado) – PedsQL™ 4.0 - Relato dos pacientes

	Dimensões Originais				Coeficiente Alpha de Cronbach (se o item for deletado)
	Física	Emocional	Social	Escola	
1	0,57	0,24	0,41	0,36	0,80
2	0,65	0,36	0,43	0,33	0,79
3	0,66	0,29	0,55	0,38	0,79
4	0,58	0,32	0,42	0,28	0,80
5	0,28	0,11	0,34	0,23	0,83
6	0,43	0,21	0,40	0,28	0,82
7	0,57	0,44	0,47	0,40	0,80
8	0,63	0,43	0,48	0,48	0,79
9	0,38	0,45	0,39	0,39	0,70
10	0,31	0,61	0,35	0,44	0,65
11	0,27	0,54	0,22	0,25	0,67
12	0,35	0,37	0,35	0,30	0,73
13	0,30	0,53	0,28	0,43	0,68
14	0,35	0,28	0,46	0,30	0,69
15	0,33	0,27	0,44	0,23	0,70
16	0,38	0,31	0,50	0,35	0,68
17	0,54	0,32	0,49	0,34	0,69
18	0,58	0,36	0,58	0,39	0,64
19	0,29	0,37	0,30	0,59	0,67
20	0,39	0,41	0,29	0,60	0,66
21	0,39	0,30	0,38	0,61	0,66
22	0,45	0,32	0,44	0,42	0,73
23	0,28	0,39	0,25	0,33	0,76

Legenda: ■ = Física; ■ = Emocional; ■ = Social; ■ = Escolar.

Tabela 13 – Coeficientes de Pearson e Coeficientes Alpha de Cronbach (se o item for deletado) – PedsQL™ 4.0 - Relato dos cuidadores

	Dimensões Originais				Coeficiente Alpha de Cronbach (se o item for deletado)
	Física	Emocional	Social	Escolar	
1	0,62	0,49	0,38	0,41	0,83
2	0,71	0,37	0,33	0,33	0,82
3	0,63	0,38	0,31	0,29	0,83
4	0,58	0,34	0,26	0,30	0,83
5	0,43	0,30	0,47	0,34	0,85
6	0,57	0,48	0,50	0,52	0,84
7	0,50	0,51	0,46	0,42	0,84
8	0,70	0,52	0,47	0,51	0,82
9	0,47	0,48	0,45	0,43	0,77
10	0,49	0,66	0,47	0,49	0,71
11	0,39	0,53	0,35	0,33	0,75
12	0,40	0,62	0,40	0,33	0,73
13	0,45	0,53	0,41	0,37	0,76
14	0,40	0,39	0,52	0,44	0,70
15	0,25	0,28	0,48	0,31	0,71
16	0,34	0,37	0,44	0,37	0,71
17	0,47	0,45	0,53	0,46	0,68
18	0,50	0,48	0,61	0,49	0,65
19	0,32	0,38	0,41	0,65	0,73
20	0,38	0,43	0,44	0,60	0,75
21	0,37	0,37	0,51	0,60	0,75
22	0,53	0,49	0,51	0,58	0,76
23	0,47	0,29	0,35	0,46	0,79

Legenda: ■ = Física; ■ = Emocional; ■ = Social; ■ = Escolar.

Nas Tabelas 14 e 15 estão descritas as médias dos escores por dimensões e coeficiente Alpha de Cronbach de pacientes e cuidadores no PedsQL™ 4.0. Observa-se, nos dois casos, menores escores na dimensão Escolar e maiores na dimensão Social.

Tabela 14- Médias dos escores das dimensões, desvios padrão e Coeficientes Alpha de Cronbach – PedsQL™ 4.0 - Relato dos pacientes

Dimensões PedsQL™ 4.0	Média	DP	Coeficiente Alpha de Cronbach
Física	73,4	18,6	0,82
Emocional	69,7	19,9	0,74
Social	83,4	17,3	0,73
Escolar	65,7	20,0	0,74
Sumário psicossocial	73,0	15,4	0,84
Escore total	73,1	15,1	0,90

Tabela 15- Médias dos escores das dimensões, desvios padrão e Coeficientes Alpha de Cronbach – PedsQL™ 4.0 - Relato dos cuidadores

Dimensões PedsQL™ 4.0	Média	DP	Coeficiente Alpha de Cronbach
Física	69,7	22,5	0,85
Emocional	68,4	21,9	0,79
Social	78,5	20,5	0,75
Escolar	58,4	24,5	0,80
Sumário psicossocial	68,4	18,8	0,88
Escore total	68,9	18,5	0,92

A análise de fatores exploratória resultou numa solução de seis fatores no relato dos pacientes e 5 fatores no relato do cuidador, que explicam 61% da variância nos dois questionários. (Tabelas 16 e 17).

A avaliação da matriz de correlação mostrou que, de uma forma geral, as 4 dimensões tiveram a maioria de seus itens nos mesmos fatores. No relato dos pacientes, dois itens da dimensão Física separaram-se em outro fator, juntando-se ao quarto item da dimensão Social, e os dois últimos itens da dimensão escolar agruparam-se em um fator isolado. No relato dos cuidadores, os mesmos dois itens da dimensão Física separaram-se, juntando-se aos itens da dimensão Social, e os dois últimos itens da dimensão escolar também agruparam-se em outro fator, juntando-se a um item da dimensão Física e ao quarto item da Social.

Tabela 16- Análise de fator exploratória – PedsQL™ 4.0– Relato dos pacientes

Itens	Fatores					
	1	2	3	4	5	6
1	0,68	0,20	-0,02	0,08	0,04	0,16
2	0,80	0,10	0,12	0,12	0,03	-0,02
3	0,74	0,10	-0,01	0,19	0,16	0,15
4	0,69	0,02	0,18	0,01	0,12	0,16
7	0,50	0,07	0,27	0,22	0,28	0,15
8	0,65	0,28	0,23	0,13	0,13	0,04
5	0,53	0,07	0,09	0,41	0,17	0,25
1	0,06	0,85	0,17	0,15	0,03	0,10
2	0,24	0,76	0,23	0,01	0,12	0,01
3	0,16	0,78	0,01	0,16	0,20	0,15
1	0,19	0,21	0,61	0,05	0,04	0,33
2	0,02	0,21	0,68	0,19	0,32	0,09
3	0,15	0,05	0,80	0,09	-0,02	-0,05
5	0,13	0,11	0,55	0,00	0,55	0,00
4	0,33	0,11	0,40	0,45	0,04	-0,34
1	0,18	0,18	0,11	0,64	-0,10	0,21
2	0,14	0,04	0,06	0,79	0,06	0,05
3	0,11	0,11	0,09	0,60	0,31	0,24
4	0,24	0,19	0,00	0,16	0,62	0,33
5	0,19	0,12	0,14	0,05	0,75	-0,16
5	0,09	0,12	0,01	0,16	0,00	0,70
6	0,32	0,09	0,11	0,15	-0,04	0,59
4	0,44	0,00	0,12	0,13	0,32	0,50

Legenda: ■ =Física; ■ =Emocional; ■ =Social; ■ =Escolar.

Tabela 17- Análise de fator exploratória – PedsQL™ 4.0 Relato dos cuidadores

Itens	Fatores				
	1	2	3	4	5
1	0,63	0,28	0,19	0,15	0,14
2	0,86	0,12	0,12	0,10	0,05
3	0,79	0,16	0,08	0,00	0,14
4	0,77	0,14	-0,03	0,04	0,21
8	0,60	0,28	0,25	0,18	0,28
1	0,21	0,41	0,34	0,17	0,21
2	0,16	0,72	0,22	0,27	0,12
3	0,20	0,72	0,07	0,22	-0,10
4	0,12	0,76	0,12	0,04	0,17
5	0,24	0,61	0,13	0,10	0,19
5	0,28	-0,03	0,77	0,13	-0,02
6	0,35	0,18	0,57	0,30	0,09
1	0,03	0,18	0,71	0,20	0,13
2	-0,15	0,19	0,60	0,19	0,31
3	0,03	0,24	0,43	0,10	0,32
5	0,27	0,29	0,48	0,37	0,03
1	0,04	0,14	0,12	0,82	0,21
2	0,18	0,23	0,12	0,70	0,24
3	0,09	0,12	0,32	0,80	0,04
7	0,25	0,41	0,32	-0,03	0,47
4	0,23	0,29	0,32	0,19	0,41
4	0,23	0,25	0,15	0,27	0,75
5	0,30	-0,05	0,12	0,21	0,74

Legenda: ■ =Física; ■ =Emocional; ■ =Social; ■ =Escolar.

4.4 Validades discriminante de constructo e intraclassa

Para a avaliação da validade discriminante (também chamada de validação pelo método de grupos conhecidos), foram comparados os escores dos pacientes e dos cuidadores daqueles classificados como portadores de com DF grave com os escores dos com DF leve, encontrados no PedsQL DF (Tabela 18) e no PedQL™ 4.0 (Tabela 19). Em todas as dimensões dos relatos do paciente e do cuidador, dos dois questionários, os pacientes e cuidadores daqueles com DF grave relataram menores escores de QV do que aqueles com doença leve.

Tabela 18- Associação dos escores dos pacientes com DF grave com os com DF leve - PedsQL DF – Relato dos pacientes e dos cuidadores

Dimensões	DF Grave		DF Leve		p
	Média	DP	Média	DP	
RELATO DOS PACIENTES (n=206)					
Escore Total DF	57,9	16,8	75,2	16,1	<0,001
Dor	68,3	20,4	83,8	16,0	<0,001
Impacto da dor	53,4	29,9	75,5	20,5	<0,001
Manejo da dor	53,1	27,2	72,7	22,3	<0,001
Preocupação I	47,3	29,2	66,6	24,8	<0,001
Preocupação II	50,7	36,7	71,6	31,5	<0,001
Emoção	46,4	27,2	64,9	28,3	<0,001
Tratamento	66,6	16,4	78,6	17,7	<0,001
Comunicação I	66,7	27,4	76,9	22,5	0,008
Comunicação II	45,8	29,2	64,2	28,4	<0,001
RELATO DOS CUIDADORES (n=201)					
Escore Total DF	55,7	17,8	73,9	19,50	<0,001
Dor	69,4	21,9	84,7	17,2	<0,001
Impacto da dor	48,6	25,1	71,2	25,6	<0,001
Manejo da dor	47,1	28,2	66,9	33,1	<0,001
Preocupação I	49,3	26,7	68,4	28,0	<0,001
Preocupação II	53,6	37,6	69,3	34,2	0,003
Emoção	40,6	28,6	61,4	31,0	<0,001
Tratamento	64,0	18,8	75,2	22,4	<0,001
Comunicação I	59,5	29,5	78,8	24,9	<0,001
Comunicação II	46,2	29,1	66,3	28,6	<0,001

Tabela 19 - Comparação dos escores dos pacientes com DF grave com os com DF leve - PedsQL™ 4.0 - Relato dos pacientes e dos cuidadores

Dimensões	DF Grave		DF Leve		p
	Média	DP	Média	DP	
RELATO DOS PACIENTES (n=206)					
Escore total	67,5	14,3	79,9	13,3	<0,001
Sumário psicossocial	68,0	14,7	78,9	14,1	<0,001
Física	66,6	18,5	81,6	15,1	<0,001
Emocional	65,2	18,5	75,2	18,6	<0,001
Social	79,9	18,2	87,7	15,2	<0,001
Escolar	59,0	18,9	73,9	18,3	<0,001
RELATO DOS CUIDADORES (n=201)					
Escore total	62,6	17,1	76,1	17,4	<0,001
Sumário psicossocial	62,7	17,8	75,0	21,0	<0,001
Física	62,5	21,2	78,1	21,0	<0,001
Emocional	62,0	21,1	75,7	20,6	<0,001
Social	74,6	20,2	83,1	20,1	0,002
Escolar	51,5	23,0	66,4	22,9	<0,001

Foram observadas algumas outras associações entre as características clínicas e socioeconômicas e os escores dos dois questionários.

No PedsQL DF, no relato dos pacientes, houve associação entre o sexo feminino e as classes sociais CDE com piores escores na dimensão Preocupação II (Tabela 20).

Já no relato dos cuidadores, no PedsQL DF, houve associação entre as classes sociais CDE e piores escores nas dimensões Preocupações I e II e entre o sexo feminino e piores escores na dimensão Dor. No PedsQL™ 4.0, foi observada associação entre o sexo feminino e piores escores em todas as dimensões (Tabela 21).

Tabela 20 – Associação do Sexo e da Classe social com a dimensão Preocupação II - PedsQL DF – Relato dos pacientes

	Sexo					Classe social				
	Masculino		Feminino		p	AB		CDE		p
	Média	DP	Média	DP		Média	DP	Média	DP	
Preocupação II	64,9	35,2	54,1	36,1	0,021	69,1	35,5	56,4	35,7	0,010

Tabela 21 – Associação do sexo e da classe social com as dimensões Preocupação I, II e Dor do PedsQL DF e com as dimensões do PedsQL™ 4.0 – Relato dos cuidadores

		Sexo					Classe social				
		Masculino		Feminino		p	AB		CDE		P
		Média	DP	Média	DP		Média	DP	Média	DP	
PedsQL DF	Preocupação I	59,7	28,2	56,0	29,9	0,398	66,4	25,4	54,7	29,6	0,010
	Preocupação II	63,6	35,5	57,1	38,4	0,257	69,1	32	57,5	38,2	0,058
	Dor	78,7	20,1	72,1	22,7	0,034	80,5	16,9	74,1	22,9	0,139
PedsQL™ 4.0	Escore total	72,3	18,1	64,8	18,1	0,001	68,7	18,2	68,9	18,7	0,863
	Sumário psicossocial	71,3	18,4	64,4	18,8	0,009	68,1	17,6	68,5	19,3	0,798
	Física	74,2	21,3	63,5	22,6	0,001	69,8	22,6	69,7	22,4	0,976
	Emocional	71,4	21,3	64	23,1	0,023	68,1	19,6	68,5	22,8	0,694
	Social	80,8	20,8	75,2	19,8	0,035	79,7	18,9	77,9	21,2	0,725
	Escolar	61,7	23,6	53,9	25,3	0,027	56,6	25,6	59,1	24,1	0,657

Para a análise da validade de constructo (convergente), foram avaliadas as correlações entre as escalas (total e dimensões) do PedsQL DF e as escalas (total, sumário e dimensões) do PedsQL™ 4.0, para pacientes e cuidadores (Tabela 22). A maioria das intercorrelações é de tamanho de efeito médio (0,30 – 0,49) a grande (>0.50), ratificando a validade do constructo dos instrumentos.

Tabela 22: Correlação de Pearson entre os escores do PedsQL™ 4.0 e do PedsQL DF - Relato dos pacientes (abaixo da diagonal) e o relato dos cuidadores (acima da diagonal)

Paciente \ Cuidador	PGT	Fis	Emoc	Soc	Esc	PSC	PDFT	Dor	Idor	Mdor	Preoc I	Preoc II	Emoc	Trat	Com I	Com II
PEDS 4.0 TOTAL (PGT)	--	0,56	0,48	0,46	0,45	0,55	0,6	0,55	0,53	0,41	0,35	0,26	0,46	0,38	0,32	0,38
FÍSICO (Fis)	0,58	--	0,44	0,39	0,4	0,49	0,54	0,55	0,56	0,43	0,31	0,2	0,41	0,34	0,3	0,36
EMOCIONAL (Emoc)	0,41	0,34	--	0,31	0,27	0,4	0,31	0,35	0,26	0,19	0,2	0,11	0,33	0,19	0,18	0,22
SOCIAL (Soc)	0,38	0,36	0,21	--	0,28	0,34	0,41	0,35	0,37	0,29	0,29	0,23	0,33	0,28	0,27	0,3
ESCOLAR (Esc)	0,52	0,42	0,42	0,42	--	0,52	0,49	0,45	0,43	0,35	0,33	0,3	0,38	0,4	0,24	0,33
PSICOSOCIAL (PSC)	0,54	0,46	0,44	0,45	0,43	--	0,49	0,47	0,43	0,34	0,33	0,26	0,42	0,36	0,28	0,35
PEDS DF TOTAL (PDFT)	0,54	0,48	0,48	0,39	0,43	0,52	--	0,57	0,57	0,48	0,43	0,31	0,5	0,41	0,31	0,43
DOR (Dor)	0,44	0,44	0,43	0,26	0,27	0,38	0,48	--	0,45	0,37	0,31	0,18	0,43	0,27	0,19	0,29
IMPACTO DOR (Idor)	0,47	0,43	0,43	0,35	0,33	0,44	0,57	0,55	--	0,5	0,37	0,26	0,44	0,35	0,27	0,36
MANEJO DOR (Mdor)	0,31	0,30	0,27	0,18	0,27	0,29	0,35	0,32	0,38	--	0,19	0,15	0,3	0,19	0,12	0,25
PREOCUPAÇÃO I (Preoc I)	0,46	0,38	0,38	0,35	0,4	0,44	0,48	0,4	0,44	0,32	--	0,25	0,4	0,32	0,23	0,35
PREOCUPAÇÃO II (Preoc II)	0,29	0,22	0,23	0,25	0,29	0,31	0,35	0,28	0,27	0,22	0,41	--	0,27	0,22	0,21	0,22
EMOÇÃO (Emoc)	0,4	0,28	0,38	0,35	0,35	0,43	0,38	0,38	0,25	0,18	0,27	0,27	--	0,28	0,24	0,33
TRATAMENTO (Trat)	0,42	0,36	0,35	0,29	0,39	0,41	0,46	0,36	0,43	0,35	0,3	0,23	0,35	--	0,22	0,34
COMUNICAÇÃO I (Com I)	0,32	0,28	0,25	0,27	0,25	0,3	0,36	0,25	0,29	0,32	0,27	0,23	0,3	0,27	--	0,33
COMUNICAÇÃO II (com II)	0,33	0,26	0,28	0,23	0,33	0,34	0,36	0,27	0,31	0,31	0,21	0,2	0,31	0,27	0,27	--

Todos os valores são estatisticamente significantes (P<0,01).

Correlação de Pearson tamanho do efeito são designados como pequeno (0,10), médio (0,30) e grande (0,50)

Para a avaliação da correlação entre os escores dos pacientes e seus cuidadores nas mesmas dimensões dos instrumentos PedsQL DF e do PedsQL™ 4.0 (concordância) foram utilizados os coeficientes de correlação intraclassa (ICCs), (Tabelas 23 e 24). Tanto no questionário PedsQL DF quanto no PedsQL™ 4.0, a maioria dos ICCs entre os escores dos pacientes e dos cuidadores mostrou concordância moderada, e em três dimensões do PedsQL DF e em uma do PedsQL™ 4.0 houve fraca concordância.

Tabela 23- Correlação intraclassa (ICC) entre os relatos dos pacientes e dos cuidadores - PedsQL DF

PedsQL™ DF - Dimensões	Concordância Pacientes e Cuidadores (ICC)*
Escore Total	0,61
Dor	0,59
Impacto da dor	0,59
Manejo da dor	0,42
Preocupação II	0,43
Preocupação I	0,27
Emoção	0,41
Tratamento	0,43
Comunicação I	0,29
Comunicação II	0,37

*ICCs = Coeficiente de correlação intraclassa são definidos como concordância fraca (<0,40), moderada (0,41 - 0,60), boa (0,61 - 0,80) ou excelente (0,81 - 1).

Tabela 24- Correlação intraclasse (ICC) entre os relatos dos pacientes e dos cuidadores - PedsQL™ 4.0

PedsQL™ 4.0 - Dimensões	Concordância Pacientes e Cuidadores (ICC)*
Escore Total	0,6
Sumário Psicosocial	0,52
Física	0,59
Emocional	0,42
Social	0,36
Escolar	0,48

*ICCs = Coeficiente de correlação intraclasse são definidos como concordância fraca (<0,40), moderada (0,41 - 0,60), boa (0,61 - 0,80) ou excelente (0,81 - 1).

A análise da intercorrelação entre o PedsQL DF com o PedsQL™ 4.0, para pacientes e cuidadores, demonstrou maiores coeficientes de correlação entre as dimensões Dor e Impacto da Dor do PedsQL DF e as dimensões Física, Emocional e Psicosocial do PedsQL™ 4.0. A dimensão Psicosocial apresentou alta correlação com várias dimensões do PedsQL DF: Emoção, Tratamento e Comunicação I para os pacientes, e Preocupação I, Tratamento, Comunicação I e Comunicação II para os cuidadores. (Tabelas 25 e 26)

Tabela 25- Correlação entre as escalas do PedsQL DF e as escalas dos PedsQL™ 4.0 – Relato dos pacientes

PedsQL DF \ PedsQL™ 4.0	Física	Sentimento	Social	Escolar	Psicosocial	PedsQL 4.0 Total
Dor	0,63	0,52	0,46	0,46	0,60	0,66
Impacto da dor	0,60	0,48	0,46	0,50	0,59	0,65
Manejo da dor	0,43	0,31	0,24	0,40	0,40	0,45
Preocupação I	0,44	0,51	0,38	0,42	0,54	0,55
Preocupação II	0,27	0,34	0,23	0,30	0,36	0,36
Emoção	0,45	0,53	0,40	0,48	0,59	0,58
Tratamento	0,49	0,49	0,40	0,53	0,59	0,60
Comunicação I	0,33	0,43	0,38	0,41	0,51	0,48
Comunicação II	0,33	0,47	0,31	0,43	0,50	0,47
PedsQL DF Total	0,65	0,63	0,52	0,60	0,72	0,76

Tabela 26- Correlação entre as escalas do PedsQL DF e as escalas do PedsQL™ 4.0 – relato dos cuidadores

PedsQL DF \ PedsQL 4.0	Física	Sentimento	Social	Escolar	Psicosocial	PedsQL 4.0 Total
Dor	0,63	0,57	0,50	0,46	0,60	0,66
Impacto da dor	0,64	0,53	0,48	0,55	0,62	0,68
Manejo da dor	0,45	0,43	0,31	0,44	0,47	0,50
Preocupação I	0,47	0,48	0,46	0,46	0,55	0,56
Preocupação II	0,35	0,33	0,37	0,27	0,38	0,40
Emoção	0,46	0,48	0,42	0,37	0,50	0,53
Tratamento	0,53	0,44	0,48	0,47	0,55	0,59
Comunicação I	0,42	0,42	0,49	0,44	0,54	0,53
Comunicação II	0,50	0,49	0,51	0,50	0,59	0,61
PEDSQL DF Total	0,69	0,62	0,60	0,60	0,72	0,77

4.5 Regressão linear univariada e multivariada

Na análise por regressão linear univariada, do relato dos pacientes, foi observado o impacto negativo da severidade da doença falciforme em todas as dimensões do PedsQL DF e do PedsQL™ 4.0. Também foi encontrada associação do sexo feminino com menores escores nas dimensões Impacto da dor, Preocupação II e Total do PedsQL DF, e nas dimensões Física e Emocional do Peds 4.0; da classe social CDE com piores resultados nas dimensões Preocupação II e Tratamento do PedsQL DF e de menor valor de hemoglobina total com piores escores na dimensão Preocupação I do PedsQL DF.

Na regressão linear multivariada com todas as variáveis incluídas (regressão linear multivariada completa) foi confirmado o impacto negativo da severidade com todas as dimensões dos dois instrumentos, assim como da classe social CDE nos escores das dimensões Preocupação II e Tratamento do PedsQL DF, e de menor valor de hemoglobina total com piores escores na dimensão Preocupação I do PedsQL DF.

Após o procedimento automatizado de seleção de variáveis do tipo “backward stepwise”, foram confirmadas todas as associações encontradas na análise multivariada completa. (Tabela 27)

Tabela 27 - Tabela de regressão linear univariada, multivariada e "backward stepwise" – PedsQL DF e PedsQL 4.0 – Relato dos pacientes

	UNIVARIADA										Multivariada										Backward Stepwise									
	Severidade		Sexo		Classe social		Hb		Severidade		Classe social		Hb		Severidade		Classe social		Hb		Severidade		Classe social		Hb					
	beta (EP)	p	beta (EP)	p	beta (EP)	p	beta (EP)	p	beta (EP)	p	beta (EP)	p	beta (EP)	p	beta (EP)	p	beta (EP)	p	beta (EP)	p	beta (EP)	p	beta (EP)	p	beta (EP)	p				
PedsQL DF																														
Escore Total	-17,32 (2,30)	<0,001	-5,17 (2,58)	0,047																										
Dor	-15,52 (2,60)	<0,001																												
Impacto da dor	-22,05 (3,23)	<0,001	-7,10 (3,55)	0,047																										
Manejo da dor	-19,62 (3,51)	<0,001																												
Preocupação I	-19,36 (3,82)	<0,001																												
Preocupação II	-20,98 (4,83)	<0,001	-10,77 (5,00)	0,032	-12,98 (5,43)	0,018																								
Emoção	-18,57 (3,89)	<0,001																												
Tratamento	-11,98 (2,38)	<0,001																												
Comunicação I	-10,21 (3,54)	0,004																												
Comunicação II	-18,36 (4,04)	<0,001																												
PedsQL 4.0																														
Escore Total	-12,35 (1,94)	<0,001																												
Súmaria Psicosocial	-10,91 (2,02)	<0,001																												
Físico	-15,03 (2,39)	<0,001	-5,33 (2,59)	0,041																										
Emocional	-9,99 (2,70)	<0,001	-6,02 (2,76)	0,03																										
Social	-7,87 (2,36)	0,001																												
Escolar	-14,89 (2,61)	<0,001																												

Com relação ao relato dos cuidadores foi igualmente identificada, na análise por regressão linear univariada, a associação da severidade da doença falciforme com todas as dimensões do PedsQL DF e PedsQL™ 4.0 Também foi encontrada associação do sexo feminino com menores escores na dimensão Dor do PedsQL DF, e em todas as dimensões do PedsQL™ 4.0, exceto a Social; da faixa etária 13 a 18 anos com menores escores nas dimensões Dor e Tratamento do PedsQL DF; da classe social CDE com piores resultados nas dimensões Dor, Preocupação I e II, Tratamento e Escore total do PedsQL DF.

Na regressão linear multivariada foi novamente detectado o impacto negativo da severidade em todas as dimensões dos dois instrumentos, sendo também encontrada associação do sexo feminino com menores escores nas dimensões Física e Escore Total do PedsQL™ 4.0; da faixa etária 13 a 18 anos com menores escores nas dimensões Dor e Tratamento do PedsQL DF e da classe social CDE com piores resultados nas dimensões Dor, Manejo da dor, Preocupação I e II, Tratamento e Escore total do PedsQL DF.

Após o procedimento automatizado de seleção de variáveis do tipo “backward stepwise”, foram confirmados os resultados das análises anteriores, quais sejam, associação da severidade com piores escores em todas as dimensões dos dois questionários, do sexo feminino com menores escores nas dimensões Física e Escore Total do PedsQL™ 4.0; da faixa etária 13 a 18 anos nas dimensões Dor e Tratamento do PedsQL DF e da classe social CDE nas dimensões Dor, Preocupação I e II, Tratamento e Escore total do PedsQL DF. (Tabela 28)

Tabela 28 - Tabela de regressão linear univariada, multivariada e “backward stepwise” – PedsQL DF e PedsQL 4.0 – Relato dos cuidadores

	UNIVARIADA						Multivariada						Backward Stepway					
	Severidade	Sexo	Classe social	Faixa etária	Severidade	Sexo	Classe social	Faixa etária	Severidade	Sexo	Classe social	Faixa etária	Severidade	Sexo	Classe social	Faixa etária		
	beta (EP) p	beta (EP) p	beta (EP) p	beta (EP) p	beta (EP) p	beta (EP) p	beta (EP) p	beta (EP) p	beta (EP) p	beta (EP) p	beta (EP) p	beta (EP) p	beta (EP) p	beta (EP) p	beta (EP) p	beta (EP) p		
PedsQL DF																		
Escore Total	-18,11 (2,64)	<0,001	-5,98 (3,19)	0,063	-19,03 (2,73)	<0,001	-7,16 (2,99)	0,018	-19,03 (2,73)	<0,001	-7,16 (2,99)	0,018	-19,03 (2,73)	<0,001	-7,16 (2,99)	0,018	-19,03 (2,73)	
Dor	-16,35 (2,81)	<0,001	-6,33 (3,31)	0,024	-16,32 (2,90)	<0,001	-7,74 (3,17)	0,015	-16,32 (2,90)	<0,001	-7,74 (3,17)	0,015	-16,32 (2,90)	<0,001	-7,74 (3,17)	0,015	-16,32 (2,90)	
Impacto da dor	-22,57 (3,59)	<0,001			-23,64 (3,67)													
Manejo da dor	-19,83 (4,36)	<0,001	-8,17 (5,00)	0,104	-22,71 (4,33)	<0,001	-9,73 (4,73)	0,041	-22,71 (4,33)	<0,001	-9,73 (4,73)	0,041	-22,71 (4,33)	<0,001	-9,73 (4,73)	0,041	-22,71 (4,33)	
Preocupação I	-19,13 (3,87)	<0,001	-11,87 (4,42)	0,008	-20,23 (4,84)	<0,001	-12,47 (4,42)	0,005	-20,23 (4,84)	<0,001	-12,47 (4,42)	0,005	-20,23 (4,84)	<0,001	-12,47 (4,42)	0,005	-20,23 (4,84)	
Preocupação II	-15,77 (5,10)	0,002	-11,89 (5,66)	0,037	-14,82 (5,33)	0,006	-13,12 (5,84)	0,026	-14,82 (5,33)	0,006	-13,12 (5,84)	0,026	-14,82 (5,33)	0,006	-13,12 (5,84)	0,026	-14,82 (5,33)	
Emoção	-20,80 (4,20)	<0,001			-21,94 (4,47)													
Tratamento	-11,27 (2,90)	<0,001	-5,58 (3,28)	0,091	-12,10 (2,99)	<0,001	-7,78 (3,27)	0,018	-12,10 (2,99)	<0,001	-7,78 (3,27)	0,018	-12,10 (2,99)	<0,001	-7,78 (3,27)	0,018	-12,10 (2,99)	
Comunicação I	-19,36 (3,89)	<0,001			-21,18 (4,03)													
Comunicação II	-20,09 (4,08)	<0,001			-22,20 (4,31)													
PedsQL 4.0																		
Escore Total	-13,44 (2,99)	<0,001	-7,80 (2,58)	0,003	-13,06 (2,54)	<0,001	-6,02 (2,57)	0,02	-13,06 (2,54)	<0,001	-6,02 (2,57)	0,02	-13,06 (2,54)	<0,001	-6,10 (2,49)	0,015	-13,06 (2,54)	
Súmmário Psicossocial	-12,32 (2,52)	<0,001	-6,39 (2,64)	0,017	-12,54 (2,62)	<0,001			-12,54 (2,62)	<0,001			-12,54 (2,62)	<0,001			-12,54 (2,62)	
Físico	-15,53 (2,99)	<0,001	-10,44 (3,12)	0,001	-14,03 (3,11)	<0,001	-7,94 (3,16)	0,013	-14,03 (3,11)	<0,001	-7,94 (3,16)	0,013	-14,03 (3,04)	<0,001	-8,29 (3,05)	0,007	-14,03 (3,04)	
Emocional	-13,66 (2,95)	<0,001	-6,93 (3,09)	0,030	-13,94 (3,07)	<0,001			-13,94 (3,07)	<0,001			-14,57 (3,00)	<0,001			-14,57 (3,00)	
Social	-8,43 (2,85)	0,003			-8,64 (2,99)	0,004			-8,64 (2,99)	0,004			-8,69 (2,91)	0,003			-8,69 (2,91)	
Escolar	-14,88 (3,31)	<0,001	-7,22 (3,46)	0,040	-15,03 (3,47)	<0,001			-15,03 (3,47)	<0,001			-15,69 (3,39)	<0,001			-15,69 (3,39)	

5 Discussão

Segundo dados da OMS, cerca de 300 mil crianças nascem com DF a cada ano no mundo^{xxii} e, de acordo com o PNTN, são identificados no Brasil cerca de 3.500 casos por ano.^{cxix} A DF é, portanto, um problema de saúde pública em nosso país, que vem participando dos esforços mundiais para a diminuição das desigualdades no tratamento da doença que existe entre os países e populações.

Nos últimos anos, com o diagnóstico e o início do tratamento precoces, a diminuição das taxas de mortalidade infantil e o aumento da sobrevivência dos pacientes com DF, têm sido observadas na prática clínica mais complicações crônicas. Em paralelo, vem ocorrendo, nos estudos da saúde, uma evolução do conceito de qualidade de vida, que passou a ser incluído como uma medida de desfecho e em um contexto mais amplo, que abrange a percepção de saúde física, mental, emocional, social e escolar, além de outros aspectos relacionados ao processo saúde-doença. Na população pediátrica, os relatos do paciente e dos seus cuidadores passaram a ser valorizados na avaliação dos efeitos da doença e do tratamento na QV.^{lxxix}

Por ocasião do início deste estudo, foram identificados quatro instrumentos genéricos de avaliação da QV na população pediátrica validados no Brasil,^{lxxi} e um instrumento específico de QV de crianças e adolescentes com DF, o PedsQLTM 3.0 *Sickle Cell Disease Module*, que ainda não havia sido validado fora da sua língua original, o inglês.^{cviii} Este questionário foi então escolhido para ser traduzido, adaptado transculturalmente e validado em crianças e adolescentes brasileiros com DF, associado ao PedsQLTM 4.0. Os dois instrumentos foram elaborados pelo mesmo autor e são disponibilizados pelo MAPI, que, após solicitação em nome da UERJ, prontamente autorizou as validações, enviou gratuitamente todo o material necessário e divulgou em seu site que a validação do PedsQLTM 3.0 *Sickle Cell Disease Module* no Brasil encontrava-se em andamento.^{cix} (Anexo T)

No Hemorio e no HUPE encontram-se em acompanhamento a maior parte das crianças e adolescentes com DF do Estado. Atualmente, cerca de 2.000 pacientes com idades entre 2 e 18 anos estão matriculados nestas instituições, e uma parcela desta população foi incluída por conveniência nesse estudo, no comparecimento às consultas ambulatoriais.

A ausência de comprometimento cognitivo grave, que impedisse a compreensão do questionário, foi um critério de inclusão do estudo. A tradução e a adaptação transcultural do “PedsQL™ 3.0 *Sickle Cell Disease Module*” transcorreu sem dificuldades significativas, com envio regular das versões e dos relatórios ao MAPI. Para o teste de campo, os dois questionários foram aplicados a pacientes de 8 a 18 anos e a seus cuidadores, durante consulta ambulatorial e pelo correio convencional (15 casos), após autorização do CEP e do cuidador, por contato telefônico.

Tendo em vista a baixa escolaridade dos cuidadores e dos pacientes (44,7% e 54,3%, respectivamente, não completaram o ensino fundamental) e as dificuldades cognitivas descritas na população pediátrica com DF,^{cxxxiii} os pesquisadores optaram por verificar o preenchimento dos questionários ao final das aplicações, solicitando que revisassem os itens quando necessário, não havendo falta de dados ao final (ausência de *missing*).^{cxxxiv,cxxxv}

Juntamente com os instrumentos de QV e a ficha clínica, foi preenchido o questionário socioeconômico, com o qual os pacientes foram distribuídos em classes sociais e categorizados para a análise nos grupos AB (29,6%) e CDE (70,4%). A amostra foi considerada representativa da população brasileira nesta faixa etária com doença falciforme, que em sua maioria é acompanhada em hospitais públicos e é de classes sociais menos favorecidas. Não houve prevalência de sexo e a distribuição dos genótipos foi semelhante à descrita na literatura.^{cxxxvi} A mãe foi a cuidadora mais frequente, como também foi observado no estudo de tradução e adaptação cultural do PedsQL™ 4.0 no Brasil, em crianças saudáveis e com doença crônica.^{cxxxvii,c}

Para a avaliação do uso de hidroxiureia e de seu benefício clínico, tendo em vista os problemas existentes com a indicação, distribuição e aderência a esta medicação, foram criadas as categorias “não usa, sem indicação”, “não usa, embora tenha indicação”, “uso irregular ou há menos de 6 meses” e “uso regular há mais de 6 meses”. Em outros estudos sobre QV e uso da hidroxiureia, são observadas categorizações distintas, provavelmente relacionadas a aspectos próprios do uso em cada população.^{cxxxviii,cvii}

Considerando-se os dados das Portarias do MS para o uso da hidroxiureia^{cxxxix} e para o transplante de células-tronco hematopoéticas (TCTH),^{cxl} e

de acordo com alguns estudos sobre o tema, foram criadas as categorias de doença grave e doença leve,^{cii ,cvii} com base nos dados clínicos coletados.^{cxiii}

A avaliação psicométrica do PedsQL DF foi iniciada pela descrição dos escores médios dos itens, que parecem relativamente altos, mas não há dados na literatura para a devida comparação. Na avaliação dos escores das dimensões, foram observadas, no presente estudo, várias semelhanças com relação aos resultados da validação do instrumento original, como os escores baixos na dimensão Emoção e a divergência entre os escores das dimensões Dor e Impacto da dor. Porém, algumas diferenças foram observadas, como o baixo escore na dimensão Impacto da dor e o alto escore na dimensão Preocupação II descritos no estudo americano, para pacientes e cuidadores, e não observados neste estudo.^{cix}

Quanto ao PedsQLTM 4.0,^{cxli} foram encontrados menores escores nas dimensões Escolar e Emocional, e maiores na dimensão Social, para pacientes e cuidadores, o que é semelhante ao que vem sendo observado no Brasil e em outros países.^{cxlii} São esperados dos pacientes com DF escores baixos na dimensão Física, devido ao suposto impacto da alta frequência de episódios de dor observada na prática clínica e a alguns resultados já descritos,^{cxliii,c} como o do estudo paulista de QV em crianças com DF, que incluiu 100 pacientes e 50 controles.^{cvii} Porém, neste estudo e em outros estudos^{cxliv} com o PedsQLTM 4.0, em crianças com DF, os escores da dimensão Física encontrados não são os menores do questionário, ficando sempre num nível intermediário entre as dimensões^{cvii}

Na avaliação da confiabilidade, o PedsQL DF apresentou coeficientes alpha de Cronbach maiores que 0,70 na maioria das dimensões, para pacientes e cuidadores, demonstrando a sua consistência interna. As exceções observadas foram nas dimensões Tratamento (0,68) e Emoção (0,61), no relato dos pacientes. Este resultado da dimensão Emoção foi semelhante ao estudo original,^{cviii} e pode estar relacionado ao reduzido número de itens que a compõem.^{cxlv} Os coeficientes encontrados na escala total do instrumento específico, para pacientes e cuidadores, alcançaram o critério de confiabilidade de 0,90, assim como no estudo americano.^{cviii} O PedsQLTM 4,0 apresentou todos os seus coeficientes de consistência interna acima dos critérios preconizados de confiabilidade, para esta população pediátrica com DF e para seus cuidadores.

A análise da validade dos dois instrumentos foi iniciada pelo Teste de Correlação de Pearson entre os itens e as dimensões. No PedsQL DF foram

encontrados coeficientes médios e altos entre os itens e suas próprias dimensões, exceto para alguns itens da dimensão Tratamento, para pacientes e cuidadores. No PedsQL™ 4.0, também foram encontradas correlações adequadas entre os itens e suas dimensões, exceto para 3 itens isolados no relato dos pacientes. Os altos coeficientes de correlação encontrados no PedsQL DF entre os itens da dimensão Emoção e Comunicação II, itens da dimensão Impacto da dor e Manejo da dor e itens da dimensão Preocupação I com Preocupação II, e vice-versa, podem estar relacionados à semelhança entre estes constructos nessa população. Da mesma forma, essa correlação parece existir entre alguns itens dos constructos Física e Social para os pacientes, e Física e Escolar para os cuidadores, no PedsQL™ 4.0.

Os resultados representados pelos coeficientes de Pearson foram confirmados pela análise exploratória de fatores. Na matriz de correlação, os 43 itens do PedsQL DF foram carregados em 7 fatores para os pacientes, e 6 fatores para os cuidadores, o que não diferiu muito da estrutura de 9 fatores do estudo original.^{cix} As junções observadas, para pacientes e cuidadores, das dimensões Impacto e Manejo da dor e das dimensões Emoção e Comunicação II e, para os cuidadores, das dimensões Preocupação I e II, podem representar uma agregação de itens que representam constructos semelhantes nessa população. Além disso, os itens do Tratamento, que obtiveram na correlação de Pearson os coeficientes mais baixos com sua própria dimensão, apresentaram o comportamento menos homogêneo na distribuição nos fatores,

A matriz de correlação do PedsQL™ 4.0 encontrada mostrou dois fatores a mais no relato dos pacientes e um fator a mais no relato dos cuidadores, pela separação de itens das dimensões Física e Escolar e da dimensão Escolar, respectivamente, com relação ao estudo original. Porém, os resultados encontrados, no relato dos cuidadores, foi semelhante aos de validações prévias do questionário, em crianças com DF, com outras doenças crônicas e saudáveis.^{cii,,lxiv ,cxlvi,cxlvii} Outras semelhanças com o estudo americano de avaliação das propriedades psicométricas do PedsQL™ 4,0 em crianças com DF também foram observadas neste estudo, no relato dos cuidadores, como a saída do 5º e do 6º itens da sua dimensão original, física, e a junção num fator isolado do item 7 da dimensão física (sentir dor) com os itens 4 e 5 da dimensão escolar (faltar aula por não estar se sentindo bem e para ir ao médico ou ao hospital), que podem estar representando um mesmo constructo.

Diversos autores utilizam, ^{xci} na avaliação da validade discriminante de um instrumento de qualidade de vida, a comparação de grupos com características distintas sabidamente relacionadas aos escores obtidos em instrumentos iguais ou similares.^{cxlviii,cxlix} Neste estudo, conforme os dados publicados sobre o tema, foram selecionadas para este tipo de apreciação as variáveis sexo, faixa etária, genótipo, gravidade de doença, uso da hidroxuréia, hemoglobina total, hemoglobina fetal e classe social.

Menores escores de QV, estatisticamente significativos, foram encontrados em todas as dimensões dos dois questionários, para os pacientes com doença grave quando comparados aos com doença leve, no relato dos pacientes e no relato dos seus cuidadores. Para a definição de gravidade, foi considerada neste estudo a ocorrência de três ou mais crises álgicas com necessidade de hospitalização no último ano, de síndrome torácica aguda ou de AVE isquêmico. Esse mesmo resultado foi observado no estudo americano de validação do *PedsQL™ 3.0 Sickle Cell Disease Module*, na maioria das dimensões dos relatos dos pacientes e dos cuidadores.^{cii} No estudo americano de validação do *PedsQL™ 4.0* em crianças com DF, não foram encontradas essas diferenças de escores, entre os grupos com doença grave e leve, em nenhuma dimensão do relato dos pacientes, e somente em três no relato dos cuidadores.^{cii}

O impacto negativo da gravidade da doença na qualidade de vida de crianças e adolescentes com doença falciforme foi confirmado, neste estudo, pela análise por regressão linear univariada, multivariada completa e multivariada com seleção de variáveis via procedimento automatizado “backward stepwise”, na qual permaneceram significativas as diferenças em todas as dimensões, incluindo os escores sumário e totais, dos dois questionários, tanto para o relato dos pacientes quanto para o dos cuidadores. Não foram encontrados dados de análise multivariada sobre essa associação na literatura sobre o tema, o que não permite comparação desses resultados mas torna inédita a demonstração da associação entre doença grave e pior qualidade de vida, mesmo após ajuste para outras covariáveis..

Na comparação entre grupos por Teste T, foram observadas no *PedsQL DF* associações do sexo feminino com piores escores na dimensão Preocupação II no relato dos pacientes e na dimensão Dor no relato dos cuidadores. No *PedsQL™ 4.0* essa associação foi encontrada em todas as dimensões, no relato dos cuidadores.

Na análise por regressão linear univariada do PedsQL DF foi confirmado o impacto negativo na QV do sexo feminino nas dimensões Preocupação II e Dor, no relato dos pacientes e cuidadores, respectivamente. Além disso, essa análise univariada também mostrou associação do sexo feminino com piores escores Total e na dimensão Impacto da dor, no relato dos pacientes. Essas associações não se confirmaram nas análises multivariadas.

Na análise por regressão linear univariada do PedsQL™ 4.0 foi encontrado um impacto negativo na QV do sexo feminino nas dimensões Física e Emocional, para o relato dos pacientes, não confirmado nas análises multivariadas. No relato dos cuidadores, foi observada a associação do sexo feminino com piores escores nas dimensões Física, Emocional, Escolar, Total e Psicossocial na análise univariada. As análises multivariada completa e por stepwise confirmaram esse impacto negativo nas dimensões Física e Total.

Resultados semelhantes, com relação à associação do sexo feminino com piores escores nas dimensões Física e Emocional da QV, foram encontrados em um estudo multicêntrico americano com o PedsQL™ 4.0 em crianças com DF.^c Não há dados comparativos para os resultados encontrados no PedsQL DF. O impacto negativo da DF nas dimensões físicas é esperado no acompanhamento desses pacientes e alguns autores tem sugerido que essa associação, demonstrada pelos instrumentos de QV, pode ser mais significativa nas crianças e adolescentes do sexo feminino, principalmente no relato dos cuidadores.

No Teste T para comparação entre grupos de classes sociais AB e CDE, no PedsQL DF foi observada associação das classes CDE com piores escores na dimensão Preocupação II para os pacientes, e nas dimensões Preocupação I e II para o relato dos cuidadores. Nas regressões univariada e multivariadas, foi encontrado um impacto negativo da classe CDE nas dimensões Preocupação II e Tratamento para os pacientes e nas dimensões Dor, Manejo da dor, Preocupação I e II, Tratamento e Total para os cuidadores. Em um estudo em que foi avaliado o impacto da renda familiar na QV de crianças com DF, os autores mostraram, após ajuste para idade e severidade, que as crianças mais velhas, com doença falciforme grave e com menor renda familiar tem piores escores de QV.^{lxxx}

Algumas associações das variáveis clínicas e sociodemográficas com os escores dos questionários foram apenas verificadas na regressão linear univariada, como a da faixa etária e da hemoglobina total com determinadas dimensões da QV.

Foi verificado um impacto negativo da faixa etária de 13 a 18 anos, no relato dos cuidadores, nas dimensões Dor e Tratamento do PedsQL DF, na análise multivariada, resultado ainda não encontrado na literatura. Já foi demonstrada essa associação, porém, no PedsQL™ 4.0, nas dimensões Física, Escolar, Emocional e Total.^{ci} Nessa faixa etária é observada na prática clínica, maior prevalência das complicações crônicas, o que pode estar relacionado aos piores escores encontrados em algumas dimensões da QV.

Menores valores de hemoglobina total foram associados a piores escores na dimensão Preocupação I do relato dos pacientes, na regressão linear multivariada, Esse resultado está dentro do esperado no contexto clínico da doença falciforme, e ainda não tinha sido descrito na literatura.

Não foram encontradas associações significativas dos escores de QV com as variáveis uso de hidroxiureia, hemoglobina fetal e genótipo, tanto na comparação de grupos pelo Teste T quanto na regressão logística linear univariada e multivariadas.

O impacto positivo esperado do uso da hidroxiureia na QV não foi verificado neste estudo. Algumas hipóteses podem estar relacionadas a esse resultado, como as dificuldades nas definições de categorias de uso (questões de indicação, aderência e irregularidade do tratamento) e à idade tardia do início do tratamento, quando já estão instaladas algumas das complicações clínicas da doença. Em um estudo sobre a associação do uso da hidroxiureia e a QV de crianças, os autores ressaltaram a importância do compromisso com o uso diário e regularidade das visitas clínicas para monitorização, e mostraram um impacto positivo do uso do medicamento nas dimensões Físicas e Total do PedsQL™ 4.0.^{cvi} Outros autores^{cl} já demonstraram o impacto negativo do uso da hidroxiureia na frequência de crises álgicas.^{cli}

Níveis baixos de hemoglobina fetal e o genótipo SS não foram associados aos escores de QV neste estudo. As diferenças de gravidade entre os diferentes genótipos é descrita na literatura, e há um estudo em que foi encontrada melhores escores de QV nos pacientes com genótipo SC e Sbeta+.^{cii} Não foi possível essa categorização no presente estudo, pois não estava disponível a classificação dos casos de Sbeta talassemia. A comparação que foi possível de ser realizada, entre os genótipos SS, SC, Sbeta e SD, isolados ou agrupados, não mostrou diferenças nos escores de QV. Não foram encontrados dados sobre o impacto dos valores de Hb fetal na QV, e neste estudo a variável foi incluída porque o aumento da Hb fetal está

associada menor frequência de complicações da doença e é um dos objetivos na prática clínica do uso da hidroxiureia.^{cvi}

A concordância média encontrada, na maioria das dimensões, entre as respostas dos pacientes e dos cuidadores, nas escalas do PedsQL DF e do PedsQLTM 4.0 reforça a necessidade da aplicação dos questionários de QV, na população pediátrica, para as crianças e adolescentes e para os seus pais. E a alta concordância verificada em algumas dimensões ratifica a validade de constructo no que se refere à semelhança nos conceitos medidos pelos instrumentos.

Alguns autores têm mostrado grande discrepância entre o auto-relato de crianças e o relato de pais, devido à tendência que os pais têm de supervalorizar os sintomas de seus filhos.^{lxxx} Os cuidadores de crianças com doença crônica referem maior sobrecarga familiar^{clii,cliii} e maior necessidade de redes sociais de apoio.^{cliv} Além disso, uma percepção negativa da saúde da criança pelo cuidador é associada a maior utilização de serviços de saúde.^{clv,clvi} Por outro lado, alguns autores vem ressaltando a importância da avaliação da confiabilidade do relato de cuidadores de crianças doentes,^{lxxx,clvii} já que pacientes com DF, por exemplo, apresentam complicações que podem reduzir a sua capacidade de entendimento e de comunicação.

Neste estudo, os menores coeficientes de correlação entre pacientes e cuidadores foram encontrados na dimensão Comunicação I e os maiores nas dimensões Dor e Impacto da dor, dados igualmente observados no estudo original do PedsQL DF.^{cix} Como a dor é uma das principais manifestações da DF, sendo também um sintoma de fácil observação pelos cuidadores, é natural que nas dimensões relacionadas à dor sejam verificadas as maiores concordâncias entre pacientes e cuidadores. Nas dimensões mais subjetivas, que envolve aspectos íntimos ou pessoais, autoestima e bem-estar, a concordância é menor.^{clviii} No PedsQLTM 4.0, os coeficientes de concordância observados entre pacientes e cuidadores também apresentaram valores mais baixos nas dimensões Emocional e Social e maiores na dimensão Física, novamente refletindo a dificuldade dos cuidadores de relatarem comportamentos menos observáveis. Resultados semelhantes foram encontrados em um estudo multicêntrico de avaliação da QV na população pediátrica americana com DF,^{ci,cii} assim como em outras validações^{clix} do questionários PedsQLTM 4.0 em populações pediátricas.^{clx}

Na avaliação de instrumentos de medida de QV em grupos com determinadas doenças, têm sido muito utilizados, em conjunto, um questionário genérico,^c útil na aborgagem de aspectos gerais daquela população, e para comparação com grupos saudáveis, e um questionário específico, para captação das questões mais relacionadas à doença em questão, e ao seu impacto em áreas da vida cotidiana muito próprias dos pacientes acometidos.^{clxi,clxii} Neste estudo, para pacientes e cuidadores, a concordância entre os questionários foi considerada fraca a moderada (ICC menores que 0,6), exatamente como observado no estudo de validação original do PedsQL DF.^{ciix} Como esperado, os maiores coeficientes de correlação foram encontrados entre as dimensões relacionadas à dor do PedsQL DF e a dimensão Física do PedsQL™ 4.0, e entre a dimensão sumária Psicosocial do PedsQL™ 4.0 e as dimensões Emoção, Tratamento, Preocupação I, Tratamento, Comunicação I e Comunicação II do PedsQL DF. Esses resultados de intercorrelação confirmam a necessidade da aplicação dos dois questionários para o entendimento mais amplo das limitações da doença e do tratamento na QV dessa população.^{clxiii}

Vários pontos fortes podem ser destacados no presente estudo, como a tradução, adaptação cultural e validação bem sucedidas de instrumento de QV para crianças e adolescentes com DF no Brasil, a representatividade da amostra, originada dos dois principais centros de referência para o tratamento da DF no Estado do Rio de Janeiro, a quantidade de dados clínicos esocioeconômicos coletados, a maior parte dos casos com relatos dos pacientes e dos seus cuidadores, a aplicação de questionário genérico e específico para avaliação de QV. Além disso, com os instrumentos utilizados, foi possível discriminar, em todas as escalas, crianças e adolescentes com doença falciforme grave daquelas com DF leve, e a mesma diferenciação foi verificada pelo relato dos seus cuidadores.

Porém, deve-se reconhecer que o presente estudo tem algumas limitações, como a possibilidade de viés na inclusão de pacientes ambulatoriais, em sua maioria, e a falta de um re-teste para reforçar a confiabilidade e a estabilidade do instrumento. As crianças e adolescentes que comparecem às consultas agendadas podem representar um grupo de pacientes com melhor aderência ao tratamento, o que pode significar que têm doença mais grave e estão mais presentes no acompanhamento ou que são “melhor ou mais tratados”, e têm por isso melhor QV. Um grupo de 15 pacientes foi incluído após contato telefônico e respondeu aos

questionários em casa, enviando-os pelo correio, o que pode reduzir esse viés, mas não foi possível a comparação de características destes pacientes com os outros de origem ambulatorial.

O fato do questionário não ter sido re-aplicado aos pacientes e cuidadores, por não haver tempo hábil durante o estudo, devido aos prazos estabelecidos, impediu a avaliação teste-reteste, que detecta a estabilidade das respostas ao longo do tempo quando não há mudanças, ou a diferença dos escores quando ocorrem intervenções. Esse procedimento está sendo planejado pelos pesquisadores, e deverá ter seus resultados divulgados em breve. Também é necessário verificar a capacidade do instrumento de avaliar o impacto na QV dos eventos agudos da DF, aplicando-os durante as internações ou os atendimentos emergenciais.

A amostra incluída, embora pareça representar bem a população do estado com DF nessa faixa etária, pode não representar crianças e adolescentes com a doença em todo o país, que tem aspectos muito diversos, sejam culturais, no acesso à saúde e aos tratamentos disponíveis, sendo necessária a aplicação dos instrumentos em nível nacional, pro outros centros e em outros Estados. Também são necessárias validações do PEDSQL DF em outros países, pois é um questionário “jovem”, pela primeira vez aplicado fora de seu país de origem.

Os resultados deste estudo podem ser utilizados como estímulo à condução de novas pesquisas e para a sensibilização dos profissionais de saúde inseridos nos serviços de cuidados a crianças a e adolescentes com DF, os quais devem estar mais vigilantes e atentos às alterações que podem ser sugestivas de diminuição da qualidade de vida desses pacientes, promovendo-se o conceito de que esses questionários podem ser usados na prática clínica diária para monitorar a QVRS.

CONCLUSÕES

Os resultados deste estudo mostram que a versão brasileira do questionário PedsQL DF e o questionário PedsQL™ 4.0 apresentam propriedades psicométricas adequadas nessa população pediátrica com DF. A validade e a confiabilidade alcançadas podem viabilizar a sua utilização como um instrumento de avaliação do impacto da doença falciforme na qualidade de vida das crianças e dos adolescentes no Estado do RJ e talvez até em todo o país. A pouca disponibilidade de estudos de validação de questionários de qualidade de vida em crianças e adolescentes com DF, no Brasil e no mundo, dificultou a comparação dos resultados obtidos mas tornou inéditos grande parte dos resultados encontrados.

As informações obtidas nesse estudo vêm ratificar a importância da avaliação contínua da QV no acompanhamento de crianças e adolescentes com DF, cujos resultados podem identificar os problemas a serem abordados, mostrar as falhas das intervenções terapêuticas, propiciar auto-avaliação dos profissionais de saúde, avaliar o grau de satisfação com o atendimento, avaliar fatores prognósticos, comparar terapias, e ajudar no planejamento de alocação de recursos. Além disso, podem levar à busca de abordagens multidimensionais, não apenas centrada no alívio dos sintomas, como o controle da dor, mas também voltada para os fatores sociais e emocionais que podem ser modificados, levando à melhoria das condições de saúde e bem-estar.

Os resultados de menores escores de QV nos pacientes com história de três ou mais crises algícas com necessidade de hospitalização no último ano, de síndrome torácica aguda ou de AVE isquêmico ratificam os dados sobre a inclusão desses desfechos nos critérios de gravidade. Mas, principalmente, confirmam a importância da prevenção e do tratamento eficaz dessas complicações clínicas comuns da doença, pois mostram que podem limitar efetivamente, já na infância e na adolescência, o desempenho do paciente nas várias dimensões de sua vida.

REFERÊNCIAS

- ⁱ Steinberg, MH; Rodgers, GP. Pathophysiology of sickle cell disease: role of cellular and genetic modifiers. *Semin. Hematol.*2001;38: 299-306.
- ⁱⁱ Vichinsky EP. Overview of the clinical manifestations of sickle cell disease. In: *UpToDate*, Basow, DS(Ed), *UpToDate* Waltham, MA, 2009.
- ⁱⁱⁱ Naoum PC, Alvarez F, Domingos CRB, Ferrari F, Moreira HW, Sampaio Z. et al. Hemoglobinas anormais no Brasil: prevalência e distribuição geográfica. *Rev Bras Patol Clin.*1987; 23: 68-79.
- ^{iv} Lobo CLC., Bueno LM., Moura P., Ogeda LL., Castilho S., Carvalho SMF. Triagem neonatal para hemoglobinopatias no Rio de Janeiro, Brasil. *Rev. Panam Salud Pública.*2003;13:154-159.
- ^v World Health Organization. The World Health Organization Quality of Life assessment (WHOQOL): position paper from the World Health Organization. *Soc Sci Med* 1995;41:1403-9.
- ^{vi} World health organization quality of life instruments (WHOQOL). Measuring Quality of Life 2009. http://www.who.int/mental_health/media/68.pdf. Acessado em 16/10/2016
- ^{vii} Seidl EMF, Zannon CMLC. Qualidade de vida e saúde: aspectos conceituais e metodológicos. *Cad Saúde Publica.*2004;20:580-8.
- ^{viii} Streiner DL, Norman GR. *Health Measurement Scales (a practical guide to their development and use)*. 2003;2nd ed: Oxford University Press.
- ^{ix} Herdman M, Fox-Rushby J, Badia X. Equivalence and the translation and adaptation of health-related quality of life questionnaires. *Qual Life Res.*1997;6:237-247.
- ^x Herrick JB. Peculiar elongated and sickle-shaped red blood corpuscles in a case of severe anemia. *Arch Inter Med.*1910; 6:517-521.
- ^{xi} Sydenstricker VP; Mulherin WA, Houseal RW apude Platt, OS, Dover GL. Sickle cell Disease. In *Hematology of infancy and childhood / edited by David G. Nathan and Frank A. Oski – 4th ed.*, Philadelphia, W.B. Saunders Company.1992; 1:732-782.
- ^{xii} Hahn EV; Gillespie,EB. – Sickle-cell anemia: report of a case greatly improved by splenectomy. Experimental study of sickle cell formation.*Arch. Intern. Med.*1927; 39:233-254.
- ^{xiii} Neel JV. The inheritance of the sickling phenomenon, with particular reference to sickle cell disease. *Blood.*1951; 5:389-412.

-
- ^{xiv} Accioly J. Anemia falciforme: Apresentação de um caso com infantilismo. *Arq Fac Med Univ Bahia*; 2:169-198, 1947.
- ^{xv} Epidemiologia de internações por doença falciforme no Brasil. *Rev. Saúde Pública [online]*.;39; 6, 943-949, 2005.
- ^{xvi} Tondo CV, Salzano FM. Abnormal hemoglobins in a Brazilian negro population. *American Journal of Human Genetics*.1962;14: 401-409.
- ^{xvii} Azeredo PR. José Martins da Cruz Jobin: sua prioridade na percepção de um distúrbio hematológico hereditário em negros escravos africanos. *Rev. Bras. Pesqui. Med. E Biol.*1978; 11:181-184.
- ^{xviii} Brasil. Ministério da Saúde. Portaria nº822. Instituição do Programa Nacional de Triagem Neonatal, no âmbito do Sistema Único de Saúde, para fenilcetonúria, hipotireoidismo congênito e hemoglobinopatias. http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2001/prt0822_06_06_2001.html. Acessado em 16 de outubro de 2016.
- ^{xix} Brasil. Ministério da Saúde. Portaria nº1018/GM Institui, no âmbito do Sistema Único de Saúde, o Programa Nacional de Atenção às Pessoas com Doença Falciforme e outras hemoglobinopatias, 2005. http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2005/prt1018_01_07_2005.html. Acessado em 16 de outubro de 2016.
- ^{xx} Brasil. Ministério da Saúde. Portaria nº55, Institui protocolo clínico e diretrizes terapêuticas da doença falciforme de 29 de janeiro de 2010. http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2010/prt0055_29_01_2010.html. Acessado em 16 de outubro de 2016.
- ^{xxi} Piel FB, Patil AP, Howes RE., et al. Global epidemiology of sickle haemoglobin in neonates: a contemporary geostatistical model-based map and population estimates. *Lancet*.2013; 381:142– 151.
- ^{xxii} WHO (World Health Organization). Sickle cell anaemia. Report by the secretariat, Executive Board 117 th session. December, 2005. 5p.
- ^{xxiii} Ramalho AS., Magda LA, Paiva e Silva RSA. Portaria nº822/01 do Ministério da saúde e as peculiaridades das hemoglobinopatias em saúde pública no Brasil. *Cad Saúde Pública*.2003;19:1195-1199.
- ^{xxiv} Zago MA. et al *Rev Bras. Hemater Fisiopatologia das doenças falciformes: da mutação genética a insuficiência de múltiplos órgãos*.2007; 29: 207-214.
- ^{xxv} Zago MA. – Considerações gerais. In: *Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doenças Falciformes*. Agência Nacional de Vigilância Sanitária ANVISA: 2002.

^{xxvi} Berdoukas V., Argyle J., Cox W., Fisher C., Warren P. Prenatal diagnosis for hemoglobinopathies—10 years experience using fetal blood sampling. *Pathology*.1993; 25:48-51.

^{xxvii} Figueredo MS. Efeitos da talassemia alfa e dos haplotipos do complexo do gene da globina beta nas alterações clínicas e hematológicas da anemia falciforme no Brasil. 1993. Tese (Doutorado em Ciências Médicas) -Escola Paulista de Medicina, São Paulo, SP, 1993.

^{xxviii} Fleury M, Land M, Neto AC. Aspectos clínicos e laboratoriais de crianças com Doença Falciforme. *Rev. Bras. de Análises Clínicas*.2011; 43:148-151, 2011

^{xxix} Niscola P, Sorrentino F, Scaramucci L., de Fabritiis P, Cianciulli P Pain Syndromes in Sickle Cell Disease: An Update. 2009;*Pain Med*; 10:470-480.

^{xxx} Gladwin MT, Elliott V. Pulmonary Complications of Sickle Cell Disease. *N Engl J Med*.2008; 359:2254-2265.

^{xxxi} Sylvester KP, Patey RA, Rafferty GF. et al. Airway hyperresponsiveness and acute chest syndrome in children with sickle cell anemia. *Pediatr Pulmonol*.2007; 42:272-276.

^{xxxii} Adams RJ, McKie VC, Hsu L, Files B, Vichinsky ., Pegelow C et al. Prevention of a first stroke by transfusions in children with sickle cell anemia and abnormal results on transcranial Doppler ultrasonography. *N Engl J Med*.1998; 339: 5-11.

^{xxxiii} Hernigou P, Habibi A, Bachir D, Galacteros F. The natural history of asymptomatic osteonecrosis of the femoral head in adults with sickle cell disease. *J Bone Joint Surg Am*.2006; 88:2565-2572.

^{xxxiv} Abbot KC, Hypolite IO, Agodoa LY. Sickle cell nephropathy at end-stage renal disease in the united States:patient characteristics and survival. *Clin Nephrol*.2002; 58:9-15.

^{xxxv} Nobrega TCO, Cardoso LR,, Microalbuminuria em pacientes com doença falciforme. *Jornal Brasileiro de Nefrologia*.2002; 24:154.

^{xxxvi} Felix AA, Souza HM, Ribeiro SBF. Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme. *Ver. Bras. Hematol. Hemoter*.2010; 32:203-208.

^{xxxvii} Loggetto SR, Pellegrini Braga JA, Costa Carvalho BT, Solé D. Alterações imunológicas em pacientes com anemia falciforme, *Rev. Bras Alerg Imunopatol*.1999; 22:77-82.

^{xxxviii} Zago MA, Kerbauy J, Souza HM, Figueiredo MS, Costa FF, Cruz SM. Growth and sexual maturation of Brazilian patients with sickle cell diseases. *Trop Geogr Med*.1992; 44:317-32.

-
- ^{xxxix} Yanni E, Grosse SD, Yang Q, Olney RS. Trends in pediatric sickle cell disease-related mortality in the United States, 1983-2002. *J Pediatr.*2009; 154:541-545.
- ^{xi} Leikin SL, Gallagher D, Kinney TR, Sloane D, Klug P, Rida W. Mortality in children and adolescents with sickle cell disease. Cooperative Study of Sickle Cell Disease. *Pediatrics.*1989; 84: 500-508.
- ^{xii} Minayo M, Hartz ZM, Buss PM. Qualidade de vida e saúde: um debate necessário. *Revista Ciência & saúde coletiva.*2000; 1:7-18.
- ^{xiii} Hahn EA, Cella D, Chassany O, Fairclough DL, Wong GY, Hays RD. Precision of health-related quality-of-life data compared with other clinical measures. *Mayo Clin Proc.*2007; 1244-54.
- ^{xliii} Swaine-Verdier A, Doward LC, Hagell P, Thorsen H, McKenna SP. Adapting quality of life instruments. *Value Health.*2004;7 Suppl 1:S27-30.
- ^{xliv} Beaton DE, Bombardier C, Guillemin F, Ferraz MB. Guidelines for the process of cross-cultural adaptation of self-report measures. 2000;*Spine*;25:3186-91.
- ^{xlv} Schipper H, Clinch J, Olweny CLM. Quality of life studies: definitions and conceptual issues. *Quality of life and pharmacoeconomics in clinical trials.*1996; 2:11-23.
- ^{xlvi} Badia X, Garcia-Hernandez G, Cobos N, Lopez-David C, Nocea G, Roset M. [Validity of the Spanish version of the Pediatric Quality of Life Questionnaire for evaluating quality of life in asthmatic children]. *Med Clin.*2001;116(15):565-72.
- ^{xlvii} Guyatt GH. Measuring health-related quality of life. *Ann Intern Med.*1993;118:622-629.
- ^{xlviii} Sarria EE. et al. Versão brasileira do Paediatric Asthma Quality of Life Questionnaire: validação de campo. *J. bras. pneumol.* 2010;417-424.
- ^{xlix} Testa MA, Simonson DC. Assessment of Quality-of-Life outcomes. *N Eng J Med.*1996;334(13):835-840.
- ^l Solans M, Pane S, Estrada MD, Serra-Sutton V, Berra S, Herdman M. et al. Health-Related Quality of Life Measurement in Children and Adolescents: A Systematic Review of Generic and Disease-Specific Instruments. *Value in Health.*2008; 11:742-764.
- ^{li} Velarde-Jurado E & Avila-Figueroa C. Evaluación de la cualidad de vida. *Salud Publica Mex.*2002; 44: 349-61.
- ^{lii} Chassany O, Sagnier P, Marquis P, et al. Patient – reported outcomes: The example of health-related quality of life. A European guidance document for the improved integration of health related quality of life assessment in the drug regulatory process. *Drug Inf J.*2002; 36: 209-38.

-
- liii Pereira, EF; Teixeira CS; Santos A..Qualidade de vida: abordagens, conceitos e avaliação. Rev. bras. educ. fís. Esporte.2012; 26:2,241-250.
- liv Ciconelli RM. Medidas de avaliação de qualidade de vida. Rev Bras Reumatol.2003;43:9-13.
- lv Guyatt, G.. A taxonomy of health status instrument. The Journal of Rheumatology.1995; 22(6): 1188-1190.
- lvi Pasquali, Luiz. (2007). Validade dos testes psicológicos: será possível reencontrar o caminho?. Psicologia: Teoria e Pesquisa. 2007;23: 99-107.
- lvii Alexandre NMC, Coluci MZO. Validade de conteúdo nos processos de construção e adaptação de instrumentos de medidas. Ciência & Saúde Coletiva.2011;16(7):3061-68.
- lviii Scientific Advisory Committee of the Medical Outcomes Trust. Assessing health status and quality-of-life instruments: attributes and review criteria. Qual Life Res.2002;11:193-205.
- lix Santos, FN, Hirayama, MS., & Gobbi, S. Validade e confiabilidade dos questionários de avaliação do nível de atividade física em idosos. Testos Envelhecimento.2005; 8:1 .
- lx Terwee CB, Bota SDM, Boera MR, Windta D, Knola DL, Dekkera J et al. Quality criteria were proposed for measurement properties of health status questionnaires. J Clinical Epidemio.2007;60:34-42.
- lxi Juniper EF, Wisniewski ME, Cox FM, Emmet AH, Nielsen KE, O'Byrne PM. Relationship between quality of life and clinical status in asthma: a factor analysis. Eur Respir J.2004;23:287-291.
- lxii Varni JW, Seid M, Kurtin PS. PedsQL 4.0: reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory version 4.0 generic core scales in healthy and patient populations. Med Care.2001;39(8):800-12..
- lxiii Fayers PM, Machin D. Quality of life: assessment, analysis and interpretation. England: John Wiley & Sons.2007; 544.
- lxiv Thompson DR, Meadows KA, Lewin RJP. Measuring quality of life in patients with coronary heart disease. Eur Heart J.1998;19:693-5.
- lxv McHorney CA, Tarlow AR. Individual-patient monitoring in clinical practice: Are available health status surveys adequate? Quality of Life Research.1995; 4:293–307.
- lxvi Guillemin F, Bombardier C, Beaton D. Cross-cultural adaptation of health-related quality of life measures: literature review and proposed guidelines. J Clin Epidemiol.1993; 46(12):1417-32.

-
- lxvii Varni JW, Burwinkle TM, Seid M, Skarr D. The PedsQL 4.0 as a pediatric population health measure: feasibility, reliability, and validity. *Ambul Pediatr.*2003; 3:329-341.
- lxviii Kirshner B, Guyatt G. A Methodological framework for assessing health indices. *J Chronic Dis.*1985;38(1):27–36.
- lxix Scarpelli AC, Paiva SM, Pordeus IA., Ramos-Jorge ML, Varni JW., Allison PJ. Measurement properties of the Brazilian version of the Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL) cancer module scale. *Health Qual Life Outcomes.*2008;22;6:7.
- lxx The World Health Organization Quality of Life Assessment (WHOQOL): development and general psychometric properties. *Soc Sci Med.*1998;46(12):1569-85.
- lxxi Patrick DL, Deyo RA. Generic and disease-specific measures in assessing health status and quality of life. *Med Care.*1989;27(3 Suppl):S217-S232.
- lxxii Huguet A, Miro J. Development and Psychometric Evaluation of a Catalan Self- and Interviewer-Administered Version of the Pediatric Quality of Life. *J. Pediatr. Psychol.* 2008; 33:63-79.
- lxxiii Varni JW, Burwinkle TM, Seid M. The PedsQL 4.0 as a school population health measure: feasibility, reliability, and validity. *Qual Life Res.*2006; 15:203-215.
- lxxiv Varni JW, Burwinkle TM, Lane MM. Health-related quality of life measurement in pediatric clinical practice: An appraisal and precept for future research and application. *Health Qual Life Outcomes.*2005; 3:34.
- lxxv Schmidt S, Petersen C, Bullinger M. Coping with chronic disease from the perspective of children and adolescents - a conceptual framework and its implications for participation. *Child Care Health Dev.*2003; 29:63-75.
- lxxvi Soares AH., Martins AJ., Lopes MC., Britto JÁ., Oliveira CQ., Moreira MC. Quality of life children and adolescents: a bibliographical review. *Cien Saude Colet.*2011;16:3197-206.
- lxxvii Perosa GB., Amato IA., Rugolo LM., Ferrari GF., de Oliveira MC. Quality of life of asthmatic children and adolescents: relation to maternal coping. *Rev Paul Pediatr.*2013;31:145-51.
- lxxviii Panepinto JA., Pajewski NM., Foerster LM . Impact of family income and sickle cell disease on the health-related quality of life of children. *Qual Life Res.*2009; 18: 5–13.
- lxxix Agreement between adolescents' and their mothers' reports of oral health-related quality of life. Ferreira MC, Goursand D, Bendo CB, Ramos-Jorge ML, Pordeus IA, Paiva SM. *Braz Oral Res.* 2012 Mar-Apr;26(2):112-8.)

-
- ^{lxxx} Souza JG. et al. Tools used for evaluation of Brazilian children's quality of life. *Rev. paul. pediatri*.2014; 32:2,2 72-278.
- ^{lxxx}_i Manificat S, Dazord A. Évaluation de la qualité de vie de l'enfant: validation d'un questionnaire, premiers résultats. *Neuropsychiatr Enfance Adolesc*.1997; 45:106-114.
- ^{lxxx}_{ii} Assumpção FB. et al. Escala de avaliação de qualidade de vida (AUQEI - Autoquestionnaire Qualité de Vie Enfant Imagé): validade e confiabilidade de uma escala para qualidade de vida em crianças de 4 a 12 anos. *Arquivos de Neuropsiquiatria*.2000; 58:119-127.
- ^{lxxx}_{iii} Machado CSM. et al. The Brazilian version of the childhood health assessment questionnaire (CHAQ) and the child health questionnaire (CHQ). *Clinical and Experimental Rheumatology*.2001; 19:525-527.
- ^{lxxx}_{iv} Guedes D, Guedes J. Tradução, adaptação transcultural e propriedades psicométricas do KIDSCREEN-52 para a população brasileira. *Rev. paul. pediatri*.2011; 3, 364-371.
- ^{lxxx}_v Varni JW, Seid M, and Rode CA. . The PedsQLTM: Measurement model for the Pediatric Quality of Life InventoryTM. *Med. Care*.1999; 37: 126–139.
- ^{lxxx}_{vi} Varni JW, Thompson KL, and Hanson V. (1987). The Varni/Thompson Pediatric Pain Questionnaire: I. Chronic musculoskeletal pain in juvenile rheumatoid arthritis. *Pain*.1987; 28: 27–38.
- ^{lxxx}_{vii} Varni JW, Wilcox KT, Hanson V, and Brik R. Chronic musculoskeletal pain and functional status in juvenile rheumatoid arthritis: An empirical model. *Pain*.1988; 32: 1–7.
- ^{lxxx}_{viii} Varni JW, SeidM, and Kurti PS. Pediatric health-related quality of life measurement technology: A guide for health care decision makers. *J. Clin. Outcomes Manage*.1999; 6: 33–40.
- ^{lxxx}_{ix} Varni JW, Rode CA, Seid M, Katz ER, Friedman-Bender A, and Quiggins, DJ. The Pediatric Cancer Quality of Life Inventory-32 (PCQL-32): II. Feasibility and range of measurement. *J. Behav. Med*.1999; 22: 397–406.
- ^{xc} Varni JW, Katz ER, Seid M, Quiggins DL, and Friedman-Bender A. The Pediatric Cancer Quality of Life Inventory-32 (PCQL-32): I. Reliability and validity. *Cancer* 82.1999;82;1184–1196.
- ^{xc}_i Constitution of the World Health Organization. Geneva: World Health Organization; 1948.
- ^{xc}_{ii} Nunnally JC, Bernstein IR. *Psychometric Theory*, 3rd ed., New York: McGraw-Hill, 1994

-
- ^{xciii} Likert R, "A Technique for the Measurement of Attitudes", Archives of Psychology.1932; 140:1-55.
- ^{xciv} Bendo CB, Saul MP, Viegas CM, Vale MP, Varni JW. The PedsQL™ Oral Health Scale: feasibility, reliability and validity of the Brazilian Portuguese version. Health and Quality of Life Outcomes 2012, 10:42
- ^{xcv} <http://www.pedsqol.org/PedsQL-Translation-Tables.pdf>. Acessado em 16/10/2016.
- ^{xcvi} Ravens-Sieberer U, Erhart M, Wille N, Bullinger M. Health-related quality of life in children and adolescents in Germany: results of the BELLA study. European child & adolescent psychiatry.2008;17:148-56.
- ^{xcvii} Roizen M. et al. Initial validation of the Argentinean Spanish version of the PedsQL™ 4.0 Generic Core Scales in children and adolescents with chronic diseases: acceptability and comprehensibility in low-income settings. Health and Quality of Life Outcomes.2008; 6:1-15.
- ^{xcviii} Klatchoian DA, Len CA, Terreri MT, Silva M, Itamoto C, Ciconelli RM, Varni JW., Hilário MO. Quality of life of children and adolescents from Sao Paulo: reliability and validity of the Brazilian version of the Pediatric Quality of Life Inventory™ Version 4.0 Generic Core Scales. J. Pediatr.2008; 84:308-315.
- ^{xcix} Dampier C, Susan LS, LeBeau P, McMurray M, Rogers Z, Whitley KS, Wang W. Health-Related Quality of Life in Children with Sickle Cell Disease: A Report from the Comprehensive Sickle Cell Centers Clinical Trial Consortium. Pediatr Blood Cancer.2010; 55: 485-494.
- ^c Panepinto JA, Pajewski NM, Foerster LM, Hoffmann RG., The Performance of the PedsQL™ Generic Core Scales in Children with Sickle Cell Disease, J Pediatr Hematol Oncol.2008, 30:666-673.
- ^{ci} McClellan CB, Schatz J, Sanchez C, Roberts CW., Validity of the Pediatric Quality Of Life Inventory for youth with sickle cell disease, J Pediatr Psychol.2008; 33:1153-1162.
- ^{cii} Brandow AM, Brousseau DC., Pajewski ND., Panepinto JA., Vaso-occlusive Painful Events in Sickle Cell Disease: Impact on Child Well-Being, Pediatr Blood Cancer.2010; 54,:92-97.
- ^{ciii} Panepinto JA, Torres S, Bendo CB, et al. PedsQL™ Multidimensional Fatigue Scale in Sickle Cell Disease: Feasibility, Reliability and Validity. Pediatric blood & cancer. 2014;61(1):10.
- ^{civ} Dale JC, Cochran CJ, Roy L, Jernigan E, & Buchanan GR. Health-Related Quality of Life in Children and Adolescents with Sickle Cell Disease. Journal of Pediatric Health Care : Official Publication of National Association of Pediatric Nurse Associates & Practitioners. 2011;25(4), 208–215.

-
- ^{cv} A psychometric evaluation of the PedsQ Family Impact Module in parents of children with sickle cell disease Health Qual Life Outcomes.2009.
- ^{cvi}Thornburg CD, Calatroni A, Panepinto JA., Differences in Health-Related Quality of Life in Children With Sickle Cell Disease Receiving Hydroxyurea, J Pediatr Hematol Oncol.2011; 33:251-254.
- ^{cvi}Menezes ASO, Cláudio CA, Maria OE Hilário MO, Terreri MT, Braga JA. Quality of life in patients with sickle cell disease, Rev Paul Pediatr.2013, 31:24-29.
- ^{cvi} Panepinto JA, Torres S, Bendo CB, et al. PedsQL™ Sickle Cell Disease Module: Feasibility, Reliability and Validity. Pediatric blood & cancer. 2013;60(8):1338-1344.
- ^{cix}<http://www.pedsq.org/PedsQL-Translation-Tables.pdf>. Acessado em 16/10/2016.
- ^{cx}Panepinto JA, Torres S, Varni JW. Development of the PedsQL™ sickle cell disease module items: qualitative methods.Qual Life Res.2012; 21:341-357.
- ^{cx} Beverung LM, Varni JW, Panepinto JA. Clinically meaningful interpretation of pediatric health-related quality of life in sickle cell disease. Journal of pediatric hematology/oncology.2015;37(2):128-133.
- ^{cxii} Portaria DOU nº30, 01 de julho de 2015 – aprova decisão da CONITEC – Doença Falciforme, MS, 2015.
http://formsus.datasus.gov.br/novoimgarq/19909/3113763_109700.pdf. Acessado em 16 de outubro de 2016
- ^{cxiii} Charache S, Terrin ML, Moore RD., et al. Effect of hydroxyurea on the frequency of painful crises in sickle cell anemia. Investigators of the Multicenter Study of Hydroxyurea in Sickle Cell Anemia. N Engl J Med.1995; 332(20):1317–1322.
- ^{cxiv} Panepinto JA, O'Mahar KM, DeBaun MR., et al. Validity of the Child Health Questionnaire for use in children with sickle cell disease. Journal of Pediatric Hematology/Oncology.2004; 26:574–578.
- ^{cxv} Scott JP, Hillery CA, Brown ER., et al. Hydroxyurea therapy in children severely affected with sickle cell disease. J Pediatr.1996; 128(6):820–828.
- ^{cxvi} Walters MC, Patience M, Leisenring W, et al. Bone marrow transplantation for sickle cell disease. N Engl J Med.1996; 335(6):369–376.
- ^{cxvii} ABEP—Associação Brasileira de Empresas de Pesquisa 2014. Dados com base no Levantamento Socioeconômico 2012—IBOPE. Disponível em <http://www.abep.org>, Acessado em 16 de outubro de 2016.
- ^{cxviii} Linguistic validation process.Disponível em: www.pedsq.org/g/translations.html, Acesso em 16 out. 2016

-
- ^{cxix} Guillemin F. Cross-cultural adaptation and validation of health status measures. *Scand J Rheumatol*.1995;24:61-3.
- ^{cxx} Cronbach LJ. Coefficient alpha and the internal structure of tests. *Psychometrika*.1951; 16:297–334.
- ^{cxxi} .Institute of Medicine (US) Committee on Changing Health Care Systems and Rheumatic Disease; Manning FJ, Barondess JA, editors. *Changing Health Care Systems and Rheumatic Disease*. Washington (DC): National Academies Press (US); 1996. 6, *Measuring Medical Outcomes: Longitudinal Data on the Differential Impact of Health Care Systems on Chronic Disease*. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK45430/>
- ^{cxxii} Fayers PM, Hand DJ. Factor analysis, causal indicators and quality of life. *Quality of Life Research*.1997;66:139–150. 139–150.
- ^{cxxiii} Pakpour AH, Yekaninejad MS, Zarei F, Hashemi F, Steele MM, Varni JW.: The PedsQL Oral Health Scale in Iranian children: reliability and validity. *Int J Paediatr Dent*.2011; 21:342–352.
- ^{cxxiv} Steele MM, Steele RG, Varni JW.: Reliability and validity of the PedsQLTM Oral Health Scale: measuring the relationship between child oral health and health-related quality of life. *Child Health Care*.2009; 38:228–244.
- ^{cxxv} Cohen J.: *Statistical power analysis for the behavioral sciences*. 2nd edition. Hillsdale, N.J.: L. Erlbaum Associates; 1988.
- ^{cxxvi} McGraw KO, Wong SP. Forming inferences about some intraclass correlation coefficients. *Psychological Methods*.1996; 1:30–46,.
- ^{cxxvii} Schlenz AM, Schatz J, McClellan CB, Roberts CW. Responsiveness of the PedsQL to pain-related changes in health-related quality of life in pediatric sickle cell disease. *Pediatr Psychol*. 2012;37(7):798-807 .
- ^{cxxviii} Cremeens J, Eiser C, Blades M. Factors influencing agreement between child self-report and parent proxy-reports on the Pediatric Quality of Life Inventory™ 4.0 (PedsQL™) Generic Core Scales. *Health and Quality of Life Outcomes*.2006; 4(58):1–8.
- ^{cxxix} Bartko JJ. The intraclass correlation coefficient as a measure of reliability. *Psychological Reports*.1996; 19:3–11.
- ^{cxxx} Wilson KA., Dowling AJ., Abdolell M, et al. Perception of quality of life by patients, partners and treating physicians. *Quality of Life Research*.2001; 9:1041–1052.
- ^{cxxxi} Fayers, PM.; Machin, D. *Quality of life: Assessment, analysis, and interpretation*. New York: Wiley; 2000.

-
- ^{cxxxiii} Hogan AM, Kirkham FJ, Prengler M, Telfer P, Lane R, Vargha-Khadem F, Haan M. An exploratory study of physiological correlates of neurodevelopmental delay in infants with sickle cell anaemia *Br J Haematol*, 2006.
- ^{cxxxiv} Earley CJ, Kittner SJ, Feeser BR, Gardner J, Epstein A, Wozniak MA, Wityk R, Stern BJ, Price TR, Macko RF. Stroke in children and sickle-cell disease: Baltimore-Washington Cooperative Young Stroke Study *Neurology*, 1998.
- ^{cxxxv} Armstrong FD, Elkin TD, Brown RC, Glass P, Rana S, Casella JF, Kalpatthi RV, Pavlakis S, Mi Z, Wang WC. Developmental function in toddlers with sickle cell anemia *Pediatrics*, 2013.
- ^{cxxxvi} Saraf SL, Molokie RE, Nouraie M, et al. Differences in the clinical and genotypic presentation of sickle cell disease around the world. *Paediatric respiratory reviews*.2014;15(1):4-12.
- ^{cxxxvii} Souza FM., Molina J., Terreri MT., Hilário MO., Len CA. Reliability of the Pediatric Quality of Life Inventory - Healthcare Satisfaction Generic Module 3.0 version for the assessment of the quality of care of children with chronic diseases. *J Pediatr (Rio J)*.2012;88(1):54-60.
- ^{cxxxviii} Fisak B, Belkin MH, von Lehe AC and Bansal MM. The relation between health-related quality of life, treatment adherence and disease severity in a paediatric sickle cell disease sample. *Child: Care, Health and Development*.2012; 38: 204–210.
- ^{cxxxix} Portaria SAS/MS nº 55, de 29 de janeiro de 2010 - Ministério da Saúde
- ^{cxli} Portaria número 30, de 30 de junho de 2015 do diário oficial da união <http://pesquisa.in.gov.br/imprensa/jsp/visualiza/index.jsp?jornal=1&pagina=49&data=01/07/2015>. Acessado em 16 de outubro de 2016.
- ^{cxlii} Luanne Lisle dos Santos Silva. Qualidade de Vida de Crianças e Adolescentes com Osteonecrose da Cabeça Femoral Dissertação apresentada ao Curso de Pós-Graduação em Tecnologia em Saúde da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, como parte dos requisitos para obtenção do título de Mestre em Tecnologia em Saúde. Salvador, 2014.
- ^{cxliii} Lin YC., Chen WS., Chang CC., Chen M., Yu CT. Aseptic necrosis of bilateral femoral heads after pregnancy. *Taiwan J Obstet gynecol*.2011;28; 50: 111-3.
- ^{cxliiii} Ingerski LM, Modi AC, Hood KK, et al. Health-Related Quality of Life across Pediatric Chronic Conditions. *The Journal of pediatrics*.;156(4):639-644, 2010.
- ^{cxliiv} Ballas SK, Barton FB, Waclawiw MA, Swerdlow P, Eckman JR, Pegelow CH, Koshy M, Barton BA, Bonds DR. Hydroxyurea and sickle cell anemia:effect on quality of life. *Health and Quality of Life Outcomes*, 2006
- ^{cxliv} Straus MA & Gelles JR.. Physical violence in American families: risk factors and adaptations to violence in 8.145 families. (New Brunswick:

Transaction Publishers), 1995.

^{cxlvi} McCarthy ML, MacKenzie EJ, Durbin DR, et al. The Pediatric Quality of Life Inventory: an evaluation of its reliability and validity for children with traumatic brain injury. *Arch Phys Med Rehabil.*2005; 86(10):1901–1909.

^{cxlvii} Reinjfjell T, Diseth TH, Veenstra M, et al. Measuring health-related quality of life in young adolescents: reliability and validity in the Norwegian version of the Pediatric Quality of Life Inventory 4.0 (PedsQL) generic core scales. *Health Qual Life Outcomes.*2006 4:61.

^{cxlviii} Varni JW, Burwinkle TM, Katz ER, Meeske KD. The PedsQL™ in Pediatric Cancer – Reliability and Validity of the Pediatric Quality of Life Inventory™ Generic Core Scales, Multidimensional Fatigue Scale, and Cancer Module. *Cancer*, 94, 2090-2106, 2002.

^{cxlix} Brabo EP., Paschoal EM., Basoli I., Nogueira FE., Gomes MB., Gomes I P., Martins L C.. Brazilian version of the QLQ-LC13 lung cancer module of the European Organization for Research and Treatment of Cancer: preliminary reliability and validity report. *Quality of Life Research.*2006;15, 1519-1524.

^{cl} Strouse JJ., Lanzkron S., Beach MC., et al. Hydroxyurea for sickle cell disease: a systematic review for efficacy and toxicity in children. *Pediatrics.* 2008

^{cli} Stallworth JR., Jerrell JM., Tripathi A. Cost-effectiveness of hydroxyurea in reducing the frequency of pain episodes and hospitalization in pediatric sickle cell disease. *Am J Hematol.* 2010.

^{clii} Lawoko S, Soares JJ.: Quality of life among parents of children with congenital heart disease, parents of children with other diseases and parents of healthy children. *Qual Life Res* 2003.

^{cliii} Sales E.: Family burden and quality of life. *Qual Life Res.*2003; 12(Suppl 1):33-41.

^{cliv} Helgeson VS.: Social support and quality of life. *Qual Life Res.*2003; 12(Suppl 1):25-31.

^{clv} Campo JV, Comer DM, Jansen-Mcwilliams L, Gardner W, Kelleher KJ.: Recurrent pain, emotional distress, and health service use in childhood. *J Pediatr* .2002, 141:76-83.

^{clvi} Janicke DM, Finney JW, Riley AW.: Children's health care use: a prospective investigation of factors related to care-seeking. *Med Care.*2001;39:990-1001.

^{clvii} Catherine BM, Jeffrey S., Carmen S., Carla WR. Validity of the Pediatric Quality Of Life Inventory for youth with sickle cell disease. *J Pediatr Psychol.*2008; 33(10): 1153–1162.

-
- ^{clviii} 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. *British Journal of Haematology*.2005;130(3), 437–444.
- ^{clix} Varni JW, Limbers CA, Burwinkle TM. Parent proxy-report of their children's health-related quality of life: An analysis of 13,878 parents' reliability and validity across age subgroups using the PedsQL™ 4.0 Generic Core Scales. *Health Qual Life Outcomes*. 2007.
- ^{clx} Palermo TM, Schwartz L, Drotar D, McGowan K. Parental report of health-related quality of life in children with sickle cell disease. *J Behav Med*. 2002; 25:269–283.
- ^{clxi} Chan, K.S., Mangione-Smith, R., Burwinkle, T.M., Rosen, M., & Varni, J.W. (2005). The PedsQL™: Reliability and validity of the Short-Form Generic Core Scales and Asthma Module. *Medical Care*, 43, 256-265.
- ^{clxii} Varni, JW, & Limbers, CA. The PedsQL™ 4.0 Generic Core Scales Young Adult Version: Feasibility, reliability and validity in a university student population. *Journal of Health Psychology*.2009; 14, 611-622.
- ^{clxiii} Varni, JW, et al. The PedsQL™ 4.0 Generic Core Scales: Sensitivity, responsiveness, and impact on clinical decision-making. *Journal of Behavioral Medicine*.2002; 25, 175-193.

APÊNDICE A - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido HUPE**TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO****AValiação da Qualidade de Vida de Crianças e Adolescentes
COM DOENÇA FALCIFORME****Esclarecimento**

Você e o(a) paciente pelo(a) qual você é responsável estão sendo convidados a participar voluntariamente de um estudo clínico sobre a qualidade de vida das pessoas com doença falciforme e de seus responsáveis. Serão aplicados questionários sobre os aspectos emocional, social, escolar e físico da vida das crianças e dos adolescentes com doença falciforme e de seus responsáveis. O estudo será realizado no Instituto Estadual de Hematologia Arthur de Siqueira Cavalcanti (HEMORIO) e no Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE).

Antes de concordar em participar deste estudo, é importante que você leia e compreenda este documento. Ele fala da doença falciforme, do propósito do estudo e dos procedimentos que serão utilizados. Se você concordar em participar, receberá uma cópia deste documento, com o nome, assinatura e contatos dos pesquisadores responsáveis.

A doença falciforme é uma doença crônica, hereditária e é a doença genética mais comum em nossa população. É causada pela presença da Hemoglobina S, que faz com que as hemácias adquiram a forma de foice (daí o nome falciforme). Pode levar a várias complicações e a internações hospitalares. Há poucos estudos sobre a qualidade de vida dos pacientes e sobre a influência de fatores clínicos, econômicos e sociais sobre essa qualidade de vida. Nós queremos entender como a vida das crianças e adolescentes com doença falciforme e das suas famílias é afetada pela doença.

Para participar deste estudo, você e o paciente terão apenas que responder a dois questionários.

Os pesquisadores que participam do estudo farão pessoalmente esta entrevista com você e o paciente no momento da consulta. Depois, por meio dos dados do prontuário, os pesquisadores irão adquirir as informações clínicas, que serão confidenciais. Em nenhum momento a sua identificação será divulgada, pois esta é uma informação sigilosa, restrita aos pesquisadores.

Os registros médicos originais do paciente podem ser revisados pelos pesquisadores e/ou seus representantes e pelos Comitês de Ética de cada hospital com o objetivo de verificar os procedimentos do estudo clínico. Estes registros serão arquivados e analisados em computador. Você não precisa participar deste estudo para ser tratado da sua doença. Sua participação é

voluntária e restringe-se às respostas ao questionário. Em qualquer etapa do estudo, você poderá ter acesso ao profissional responsável, que pode ser encontrado no HEMORIO, Serviço de Hematologia, 6º andar, Dra. Maristela Olival, tel. 2332-8621, ramal 2290. Se você tiver alguma consideração ou dúvida sobre a ética da pesquisa, entre em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa (CEP), 3º andar do HEMORIO.

Consentimento

Eu _____, responsável pelo(a) menor _____, discuti com a Dra. _____ sobre a minha decisão em participar desse estudo. Ficaram claros para mim quais são os propósitos do estudo, os procedimentos a serem realizados, as garantias de confidencialidade e de esclarecimento permanentes. Ficou claro também que minha participação é isenta de despesas e que tenho garantia do acesso a tratamento hospitalar quando necessário. Concordo voluntariamente em participar deste estudo e poderei retirar o meu consentimento a qualquer momento, antes ou durante o mesmo, sem penalidades, prejuízo ou perda de qualquer benefício que eu possa ter adquirido, ou no meu atendimento nesta instituição.

Data: ____/____/____

Assinatura do responsável

Data: ____/____/____

Assinatura do pesquisador

APÊNDICE B - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido HEMORIO**TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO****AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES
COM DOENÇA FALCIFORME****Esclarecimento**

Você e o(a) paciente pelo(a) qual você é responsável estão sendo convidados a participar voluntariamente de um estudo clínico sobre a qualidade de vida das pessoas com doença falciforme e de seus responsáveis. Serão aplicados questionários sobre os aspectos emocional, social, escolar e físico da vida das crianças e dos adolescentes com doença falciforme e de seus responsáveis. O estudo será realizado no Instituto Estadual de Hematologia Arthur de Siqueira Cavalcanti (HEMORIO) e no Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE).

Antes de concordar em participar deste estudo, é importante que você leia e compreenda este documento. Ele fala da doença falciforme, do propósito do estudo e dos procedimentos que serão utilizados. Se você concordar em participar, receberá uma cópia deste documento, com o nome, assinatura e contatos dos pesquisadores responsáveis.

A doença falciforme é uma doença crônica, hereditária e é a doença genética mais comum em nossa população. É causada pela presença da Hemoglobina S, que faz com que as hemácias adquiram a forma de foice (dai o nome falciforme). Pode levar a várias complicações e a internações hospitalares. Há poucos estudos sobre a qualidade de vida dos pacientes e sobre a influência de fatores clínicos, econômicos e sociais sobre essa qualidade de vida. Nós queremos entender como a vida das crianças e adolescentes com doença falciforme e das suas famílias é afetada pela doença.

Para participar deste estudo, você e o paciente terão apenas que responder a dois questionários.

Os pesquisadores que participam do estudo farão pessoalmente esta entrevista com você e o paciente no momento da consulta. Depois, por meio dos dados do prontuário, os pesquisadores irão adquirir as informações clínicas, que serão confidenciais. Em nenhum momento a sua identificação será divulgada, pois esta é uma informação sigilosa, restrita aos pesquisadores.

Os registros médicos originais do paciente podem ser revisados pelos pesquisadores e/ou seus representantes e pelos Comitês de Ética de cada hospital com o objetivo de verificar os procedimentos do estudo clínico. Estes registros serão arquivados e analisados em computador. Você não precisa participar deste estudo para ser tratado da sua doença. Sua participação é voluntária e restringe-se às respostas ao questionário. Em qualquer etapa do

estudo, você poderá ter acesso ao profissional responsável, que pode ser encontrado no HEMORIO, Serviço de Hematologia, 6º andar, Dra. Maristela Olival, tel. 2332-8621, ramal 2290. Se você tiver alguma consideração ou dúvida sobre a ética da pesquisa, entre em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa (CEP), 3º andar do HEMORIO.

Consentimento

Eu _____, responsável pelo(a) menor _____, discuti com a Dra. _____ sobre a minha decisão em participar desse estudo. Ficaram claros para mim quais são os propósitos do estudo, os procedimentos a serem realizados, as garantias de confidencialidade e de esclarecimento permanentes. Ficou claro também que minha participação é isenta de despesas e que tenho garantia do acesso a tratamento hospitalar quando necessário. Concordo voluntariamente em participar deste estudo e poderei retirar o meu consentimento a qualquer momento, antes ou durante o mesmo, sem penalidades, prejuízo ou perda de qualquer benefício que eu possa ter adquirido, ou no meu atendimento nesta instituição.

Data: ____/____/____

Assinatura do responsável

Data: ____/____/____

Assinatura do pesquisador

APÊNDICE C - Ficha clínica e laboratorial

Nome: _____ **Matricula:** _____

DN: ___/___/___ **Idade atual:** _____ **Naturalidade:** _____ **Sexo:** () M () F

Cor: () branco(a) () pardo(a) () preto(a) () amarelo(a) () indígena

Nº de irmãos: () 0 () 1 () 2 () 3 () 4 ou + - Familiares com DF? () Nenhum () Pai () Mãe () Irmão

Eletroforese de Hb: () SS () SC () SB+ () SB0 () SD – Última HbF _____

Número de internações no último ano:() 1 () 2-5 () 6-10 () 11 ou +

Número de STA: () Até 2 () 3-5 () 6 ou +- **Insuficiência respiratória:** () NÃO () SIM

Crises álgicas: () NÃO () SIM

Se SIM, quantas crises no último ano? () 0 () 1-3 () 4-7 () 8 ou +

Quando foi a última crise?() <1mes () 1-5m () 6m ou+ - Usa medicação para a dor?() NÃO () SIM

Faz tratamento com hidroxiureia: () NÃO () SIM

Transfusão CH: () NÃO () SIM - Se SIM, quantas vezes no último ano? _____

AVC - () NÃO () SIM - **AIT -** () NÃO () SIM

Sepse - () NÃO () SIM - **Crise aplástica -** () NÃO () SIM - **Espectomizado -** () NÃO () SIM

Osteomielite - () NÃO () SIM - **Meningite -** () NÃO () SIM - **Sequestro esplênico -** () NÃO () SIM

Pneumonia - () NÃO () SIM - Se SIM, quantas vezes?() 1 () 2-3 () 4-6 () 7 ou +

Apresenta asma? () NÃO () SIM - Se SIM, quantas crises no último ano?() 0 () 1-3 () 4-7 () 8 ou +

Prova de Função Respiratória - () NÃO () SIM - Resultado: _____ - Sat O2 _____

Faz uso de alguma outra medicação? () NÃO () SIM –

Se SIM, qual? _____

Com que frequência? () Diário () Semanal () Quinzenal () Mensal

Priapismo: () NÃO () SIM - Nº de vezes:() Até 4 () 05-09 () 10 ou +

Fez uso de alguma medicação? () NÃO () SIM

Úlcera maleolar: () NÃO () SIM

Necrose óssea Avascular documentada: () NÃO () SIM

Alterações cardíacas: () NÃO () SIM -

Qual? _____

Idade diagnóstico: () Até 5 anos () 06-11 () 12 ou +

Ecocardiograma () NÃO () SIM - PSAP: _____ - FE: _____ - VE: _____

Retinopatia: () NÃO () SIM

Sequestro hepático: () NÃO () SIM

Litíase biliar: () NÃO () SIM

Cirurgia: () NÃO () SIM -

Quais? _____

Distúrbio do sono: () NÃO () SIM - Hipertrofia de adenoide? () NÃO () SIM

Outras patologias? () NÃO () SIM - Quais? _____

Dados Laboratoriais: HT _____ - Hb _____ - Leucometria _____ -

LDH _____

IMC: Peso:

Estatura:

APÊNDICE D – Ficha do status socioeconômico

	Não tem	Tem 1	Tem 2	Tem 3	Tem 4 ou mais
Banheiros (Quantidade de banheiros)					
Empregados domésticos (Quantidade de empregados mensalistas, considerando apenas os que trabalham pelo menos cinco dias por semana)					
Automóveis (Quantidade de automóveis de passeio exclusivamente para uso particular)					
Microcomputador (Quantidade de microcomputadores, considerando computadores de mesa, laptops, notebooks e netbooks e desconsiderando tablets, palms ou smartphones)					
Lava louça (Quantidade de lavadora de louças)					
Geladeira (Quantidade de geladeiras)					
Freezer (Quantidade de freezers independentes ou parte da geladeira duplex; Se a geladeira tiver um freezer incorporado – 2ª porta – ou houver no domicílio um freezer independente serão atribuídos os pontos correspondentes ao freezer)					
Lava roupa (Quantidade de máquinas de lavar roupa, excluindo tanquinho)					
DVD (DVD, incluindo qualquer dispositivo que leia DVD e desconsiderando DVD de automóvel)					
Microondas (Quantidade de fornos de micro-ondas)					
Motocicleta (Quantidade de motocicletas, desconsiderando as usadas exclusivamente para uso profissional)					
Secador de roupa (Quantidade de máquinas secadoras de roupas, considerando lava e seca)					

Escolaridade do responsável:

- Analfabeto (ate 3ª serie)
 Fundamental Incompleto
 Fundamental Completo
 Médio Incompleto
 Médio Completo
 Superior Incompleto

Grau de instrução do paciente ("anotar ano escolar"):

- Analfabeto
 Fundamental Incompleto
 Fundamental Completo
 Médio Incompleto
 Médio Completo

Serviços públicos	Sim	Não
Água encanada (Rede geral de distribuição)		
Água de Poço ou Nascente		
Rua pavimentada		

APÊNDICE E - Questionário PedsQL DF – Crianças 5 a 7 anos

ID#	_____
Data:	_____

PedsQLTM

Módulo Doença Falciforme

Versão 3.0

RELATO DA CRIANÇA (5 a 7 anos)

Instruções para o entrevistador:

Eu vou te fazer algumas perguntas sobre coisas que podem ser um problema para algumas crianças. Eu quero saber o quanto cada uma destas coisas pode ser um problema para você.

Mostre à criança o modelo (página com as carinhas) e aponte as respostas conforme você for lendo as frases abaixo.

Se isso nunca é um problema para você, aponte a carinha sorridente.

Se isso algumas vezes é um problema para você, aponte a carinha do meio.

Se isso quase sempre é um problema para você, aponte a carinha zangada.

Eu vou ler as perguntas uma por uma. Aponte para a carinha para me mostrar o quanto aquilo é um problema para você. Vamos treinar primeiro.

	Nunca	Algumas vezes	Quase sempre
É difícil para você estalar seus dedos?			

No **ÚLTIMO** mês, o quanto cada uma das coisas abaixo tem sido um problema para você....

SOBRE DOR (problemas com...)	Nunca	Algumas vezes	Quase sempre
1. Você sente muita dor?	0	2	4
2. Você sente dor em todo seu corpo?	0	2	4
3. Você sente dor em seus braços?	0	2	4
4. Você sente dor em suas pernas?	0	2	4
5. Você sente dor em seu estômago?	0	2	4
6. Você sente dor em seu peito?	0	2	4
7. Você sente dor nas suas costas?	0	2	4
8. Você sente dor todos os dias?	0	2	4
9. Você sente tanta dor que precisa tomar remédio?	0	2	4

SOBRE O IMPACTO DA DOR (problemas com...)	Nunca	Algumas vezes	Quase sempre
1. É difícil para você fazer as coisas por causa da dor?	0	2	4
2. Você falta à escola quando tem dor?	0	2	4
3. É difícil para você correr quando tem dor?	0	2	4
4. É difícil para você se divertir quando tem dor?	0	2	4
5. Você tem dificuldade para se movimentar quando tem dor?	0	2	4
6. É difícil para você ficar em pé quando tem dor?	0	2	4
7. É difícil para você cuidar de si mesmo quando tem dor?	0	2	4
8. É difícil para você fazer o que os outros podem fazer, porque pode ter dor?	0	2	4
9. Você acorda de noite quando tem dor?	0	2	4
10. Você fica cansado quando tem dor?	0	2	4

SOBRE O MANEJO E CONTROLE DA DOR (problemas com...)	Nunca	Algumas vezes	Quase sempre
1. É difícil para você manejar sua dor?	0	2	4
2. É difícil para você controlar sua dor?	0	2	4

SOBRE PREOCUPAÇÃO I (problemas com...)	Nunca	Algumas vezes	Quase sempre
1. Você se preocupa se vai ter dor?	0	2	4
2. Você se preocupa se os outros não saberão o que fazer se tiver dor?	0	2	4
3. Você se preocupa quando está longe de casa?	0	2	4
4. Você se preocupa se você poderá ter que ir à emergência?	0	2	4
5. Você se preocupa se terá que passar a noite no hospital?	0	2	4

No **ÚLTIMO** mês, o quanto cada uma das coisas abaixo tem sido um problema para você....

SOBRE EMOÇÕES (problemas com...)	Nunca	Algumas vezes	Quase sempre
1. Você se sente mal por ter doença falciforme?	0	2	4
2. Você se sente mal quando tem dor?	0	2	4

SOBRE TRATAMENTO (problemas com...)	Nunca	Algumas vezes	Quase sempre
1. Você não gosta de como se sente após tomar seus remédios?	0	2	4
2. Você não gosta do sabor dos seus remédios?	0	2	4
3. Os seus remédios deixam você sonolento?	0	2	4
4. Você se preocupa se seu remédio está funcionando?	0	2	4
5. Você se preocupa se seu tratamento está funcionando?	0	2	4
6. Os seus remédios não fazem você se sentir melhor?	0	2	4

SOBRE COMUNICAÇÃO I (problemas com...)	Nunca	Algumas vezes	Quase sempre
1. É difícil para você contar aos outros quando está com dor?	0	2	4
2. É difícil para você contar aos médicos e enfermeiros como você se sente?	0	2	4
3. É difícil para você fazer perguntas aos médicos e enfermeiros?	0	2	4

SOBRE COMUNICAÇÃO II (problemas com...)	Nunca	Algumas vezes	Quase sempre
1. É difícil para você quando os outros não entendem sobre a sua doença falciforme?	0	2	4
2. É difícil para você quando os outros não entendem o quanto de dor você sente?	0	2	4
3. É difícil para você contar aos outros que tem doença falciforme?	0	2	4

O quanto isto tem sido um problema para você?

Nunca



Algumas vezes



Quase sempre



APENDICE F - Questionário PedsQL DF – Crianças 8 a 12 anos

ID#
_____Data: _____
_

PedsQLTM

Módulo Doença Falciforme

Versão 3.0

RELATO DO/A CRIANÇA (8 a 12 anos)

INSTRUÇÕES

Nas próximas páginas está uma lista de coisas que podem ser um problema para você.

Por favor, conte-nos o quanto cada uma tem sido um problema para **você** durante o **ÚLTIMO MÊS**, fazendo um círculo:

- 0** se **nunca** é um problema
- 1** se **quase nunca** é um problema
- 2** se **algumas vezes** é um problema
- 3** se **frequentemente** é um problema
- 4** se **quase sempre** é um problema

Não há respostas certas ou erradas.

Caso você não entenda uma pergunta, por favor peça ajuda.

No **ÚLTIMO** mês, o quanto cada uma das coisas abaixo tem sido um problema para você....

SOBRE MINHA DOR (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase sempre
1. Eu sinto muita dor	0	1	2	3	4
2. Eu sinto dor em todo meu corpo	0	1	2	3	4
3. Eu sinto dor em meus braços	0	1	2	3	4
4. Eu sinto dor em minhas pernas	0	1	2	3	4
5. Eu sinto dor em meu estômago	0	1	2	3	4
6. Eu sinto dor em meu peito	0	1	2	3	4
7. Eu sinto dor nas minhas costas	0	1	2	3	4
8. Eu tenho dor todos os dias	0	1	2	3	4
9. Eu sinto tanta dor que preciso tomar remédio	0	1	2	3	4
SOBRE O IMPACTO DA MINHA DOR (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase sempre
1. É difícil fazer as coisas porque posso ficar com dor	0	1	2	3	4
2. Eu falto à escola quando tenho dor	0	1	2	3	4
3. É difícil correr quando tenho dor	0	1	2	3	4
4. É difícil me divertir quando tenho dor	0	1	2	3	4
5. Eu tenho dificuldade para me movimentar quando tenho dor	0	1	2	3	4
6. É difícil ficar em pé quando tenho dor	0	1	2	3	4
7. É difícil cuidar de mim mesmo quando tenho dor	0	1	2	3	4
8. É difícil fazer o que os outros podem fazer, porque eu poderia ter dor	0	1	2	3	4
9. Eu acordo à noite quando tenho dor	0	1	2	3	4
10. Eu fico cansado quando tenho dor	0	1	2	3	4
SOBRE MEU MANEJO E CONTROLE DA DOR (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase sempre
1. É difícil manejar minha dor	0	1	2	3	4
2. É difícil controlar minha dor	0	1	2	3	4
SOBRE MINHA PREOCUPAÇÃO I (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase sempre
1. Eu me preocupo se vou ter dor	0	1	2	3	4
2. Eu me preocupo se os outros não saberão o que fazer se eu tiver dor	0	1	2	3	4
3. Eu me preocupo quando estou longe de casa	0	1	2	3	4
4. Eu me preocupo se poderei ter que ir a emergência	0	1	2	3	4
5. Eu me preocupo se poderei ter que passar a noite no hospital	0	1	2	3	4

No **ÚLTIMO** mês, o quanto cada uma das coisas abaixo tem sido um problema para você....

SOBRE MINHA PREOCUPAÇÃO II (problemas com ...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequente	Quase sempre
1. Eu me preocupo se poderei ter um AVC (derrame)	0	1	2	3	4
2. Eu me preocupo se poderei ter uma síndrome torácica (pneumonia)	0	1	2	3	4

SOBRE MINHAS EMOÇÕES (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequente	Quase sempre
1. Eu me sinto mal por ter doença falciforme	0	1	2	3	4
2. Eu me sinto mal quando tenho dor	0	1	2	3	4

SOBRE MEU TRATAMENTO (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequente	Quase sempre
1. É difícil lembrar de tomar meus remédios	0	1	2	3	4
2. Eu não gosto de como me sinto após tomar meus remédios	0	1	2	3	4
3. Eu não gosto do sabor dos meus remédios	0	1	2	3	4
4. Meus remédios me deixam sonolento	0	1	2	3	4
5. Eu me preocupo se meu remédio está funcionando	0	1	2	3	4
6. Eu me preocupo se meu tratamento está funcionando	0	1	2	3	4
7. Meus remédios não me fazem sentir melhor	0	1	2	3	4

SOBRE COMUNICAÇÃO I (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequente	Quase sempre
1. É difícil contar aos outros quando eu estou com dor	0	1	2	3	4
2. É difícil contar aos médicos e enfermeiros como eu me sinto	0	1	2	3	4
3. É difícil fazer perguntas aos médicos e enfermeiros	0	1	2	3	4

SOBRE COMUNICAÇÃO II (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequente	Quase sempre
1. É difícil quando os outros não entendem sobre a minha doença falciforme	0	1	2	3	4
2. É difícil quando os outros não entendem o quanto de dor eu sinto	0	1	2	3	4
3. É difícil contar aos outros que tenho doença falciforme	0	1	2	3	4

APENDICE G - Questionário PedsQL DF – Crianças 13 a 18 anos

ID# _____

Data: _____

PedsQLTM

Módulo Doença Falciforme

Versão 3.0

RELATO DO/A ADOLESCENTE (13 a 18 anos)**INSTRUÇÕES**

Nas próximas páginas está uma lista de coisas que podem ser um problema para você.

Por favor, conte-nos o quanto cada uma tem sido um problema para **você** durante o **ÚLTIMO MÊS**, fazendo um círculo:

- 0** se **nunca** é um problema
- 1** se **quase nunca** é um problema
- 2** se **algumas vezes** é um problema
- 3** se **frequentemente** é um problema
- 4** se **quase sempre** é um problema

Não há respostas certas ou erradas.

Caso você não entenda uma pergunta, por favor peça ajuda.

No **ÚLTIMO** mês, o quanto cada uma das coisas abaixo tem sido um problema para você....

SOBRE MINHA DOR (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase sempre
1. Eu sinto muita dor	0	1	2	3	4
2. Eu sinto dor em todo meu corpo	0	1	2	3	4
3. Eu sinto dor em meus braços	0	1	2	3	4
4. Eu sinto dor em minhas pernas	0	1	2	3	4
5. Eu sinto dor em meu estômago	0	1	2	3	4
6. Eu sinto dor em meu peito	0	1	2	3	4
7. Eu sinto dor nas minhas costas	0	1	2	3	4
8. Eu tenho dor todos os dias	0	1	2	3	4
9. Eu sinto tanta dor que preciso tomar remédio	0	1	2	3	4
SOBRE O IMPACTO DA MINHA DOR (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase sempre
1. É difícil fazer as coisas porque posso ficar com dor	0	1	2	3	4
2. Eu falto à escola quando tenho dor	0	1	2	3	4
3. É difícil correr quando tenho dor	0	1	2	3	4
4. É difícil me divertir quando tenho dor	0	1	2	3	4
5. Eu tenho dificuldade para me movimentar quando tenho dor	0	1	2	3	4
6. É difícil ficar em pé quando tenho dor	0	1	2	3	4
7. É difícil cuidar de mim mesmo quando tenho dor	0	1	2	3	4
8. É difícil fazer o que os outros podem fazer, porque eu poderia ter dor	0	1	2	3	4
9. Eu acordo à noite quando tenho dor	0	1	2	3	4
10. Eu fico cansado quando tenho dor	0	1	2	3	4
SOBRE MEU MANEJO E CONTROLE DA DOR (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase sempre
1. É difícil manejar minha dor	0	1	2	3	4
2. É difícil controlar minha dor	0	1	2	3	4
SOBRE MINHA PREOCUPAÇÃO I (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase sempre
1. Eu me preocupo se vou ter dor	0	1	2	3	4
2. Eu me preocupo se os outros não saberão o que fazer se eu tiver dor	0	1	2	3	4
3. Eu me preocupo quando estou longe de casa	0	1	2	3	4
4. Eu me preocupo se poderei ter que ir a emergência	0	1	2	3	4
5. Eu me preocupo se poderei ter que passar a noite no hospital	0	1	2	3	4

No **ÚLTIMO** mês, o quanto cada uma das coisas abaixo tem sido um problema para você....

SOBRE MINHA PREOCUPAÇÃO II (problemas com ...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequente	Quase sempre
1. Eu me preocupo se poderei ter um AVC (derrame)	0	1	2	3	4
2. Eu me preocupo se poderei ter uma síndrome torácica (pneumonia)	0	1	2	3	4

SOBRE MINHAS EMOÇÕES (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequente	Quase sempre
1. Eu me sinto mal por ter doença falciforme	0	1	2	3	4
2. Eu me sinto mal quando tenho dor	0	1	2	3	4

SOBRE MEU TRATAMENTO (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequente	Quase sempre
1. É difícil lembrar de tomar meus remédios	0	1	2	3	4
2. Eu não gosto de como me sinto após tomar meus remédios	0	1	2	3	4
3. Eu não gosto do sabor dos meus remédios	0	1	2	3	4
4. Meus remédios me deixam sonolento	0	1	2	3	4
5. Eu me preocupo se meu remédio está funcionando	0	1	2	3	4
6. Eu me preocupo se meu tratamento está funcionando	0	1	2	3	4
7. Meus remédios não me fazem sentir melhor	0	1	2	3	4

SOBRE COMUNICAÇÃO I (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequente	Quase sempre
1. É difícil contar aos outros quando eu estou com dor	0	1	2	3	4
2. É difícil contar aos médicos e enfermeiros como eu me sinto	0	1	2	3	4
3. É difícil fazer perguntas aos médicos e enfermeiros	0	1	2	3	4

SOBRE COMUNICAÇÃO II (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequente	Quase sempre
1. É difícil quando os outros não entendem sobre a minha doença falciforme	0	1	2	3	4
2. É difícil quando os outros não entendem o quanto de dor eu sinto	0	1	2	3	4
3. É difícil contar aos outros que tenho doença falciforme	0	1	2	3	4

APÊNDICE H – Questionário PedsQL DF – Cuidadores de crianças 2 a 4 anos

ID# _____

Data: _____

PedsQLTM

Módulo Doença Falciforme

Version 3.0

RELATO DOS PAIS/CUIDADORES SOBRE AS CRIANÇAS (2 a 4 anos)

INSTRUÇÕES

Nas próximas páginas está uma lista de coisas que podem ser um problema para seu/sua criança.

Por favor, conte-nos o quanto cada uma tem sido um problema para **seu/sua criança** durante o **ÚLTIMO MÊS**, fazendo um círculo:

- 0** se **nunca** é um problema
- 1** se **quase nunca** é um problema
- 2** se **algumas vezes** é um problema
- 3** se **frequentemente** é um problema
- 4** se **quase sempre** é um problema

Não há respostas certas ou erradas.

Caso você não entenda uma pergunta, por favor peça ajuda.

No **ÚLTIMO MÊS**, o quanto seu/sua criança teve problema com

DOR (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
. Sentir muita dor	0	1	2	3	4
. Sentir dor em todo corpo	0	1	2	3	4
. Sentir dor em seus braços	0	1	2	3	4
. Sentir dor em suas pernas	0	1	2	3	4
. Sentir dor em seu estômago	0	1	2	3	4
. Sentir dor em seu peito	0	1	2	3	4
. Sentir dor em suas costas	0	1	2	3	4
. Ter dor todos os dias	0	1	2	3	4
. Ter tanta dor que ele/ela tem que tomar remédio	0	1	2	3	4

IMPACTO DA DOR (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
. É difícil para ele/ela fazer as coisas porque pode ter dor	0	1	2	3	4
. Faltar à escola quando ele/ela tem dor	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela correr quando tem dor	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela se divertir quando está com dor	0	1	2	3	4
. Ter dificuldade para se movimentar quando ele/ela tem dor	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela ficar em pé quando tem dor	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela cuidar de si mesmo/a quando tem dor	0	1	2	3	4
. É difícil para ele(a) fazer o que os outros podem fazer porque pode ter dor	0	1	2	3	4
. Acordar de noite quando ele/ela tem dor	0	1	2	3	4
0. Ficar cansado quando ele/ela tem dor	0	1	2	3	4

MANEJO E CONTROLE DA DOR (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
. É difícil para ele/ela manejar a sua dor	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela controlar a sua dor	0	1	2	3	4

PREOCUPAÇÃO I (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
. Se preocupar se vai ter dor	0	1	2	3	4
. Se preocupar se as outras pessoas não saberão o que fazer se tiver dor	0	1	2	3	4
. Se preocupar se está longe de casa	0	1	2	3	4
. Se preocupar se precisar ir à emergência	0	1	2	3	4
. Se preocupar se tiver que passar a noite no hospital	0	1	2	3	4

No **ÚLTIMO MÊS**, o quanto seu/sua criança teve problema com

PREOCUPAÇÃO II (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
. Se preocupar se pode ter um AVC (derrame)	0	1	2	3	4
. Se preocupar se pode ter uma síndrome torácica (pneumonia)	0	1	2	3	4

EMOÇÕES (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
. Sentir-se mal por ter doença falciforme	0	1	2	3	4
. Sentir-se mal quando ele/ela tem dor	0	1	2	3	4

TRATAMENTO (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
. É difícil para ele/ela lembrar de tomar seus remédios	0	1	2	3	4
. Não gostar de como se sente após tomar os remédios	0	1	2	3	4
. Não gostar do sabor dos remédios	0	1	2	3	4
. Os remédios deixam ele/ela sonolento/a	0	1	2	3	4
. Se preocupar se os remédios estão funcionando	0	1	2	3	4
. Se preocupar se o seu tratamento está funcionando	0	1	2	3	4

COMUNICAÇÃO I (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
. É difícil para ele/ela contar aos outros quando está com dor	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela contar aos médicos e enfermeiros como se sente	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela fazer perguntas aos médicos e enfermeiros	0	1	2	3	4

COMUNICAÇÃO II (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
. É difícil para ele/ela quando as outras pessoas não entendem sobre a sua doença falciforme	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela quando os outros não entendem o quanto de dor sente	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela contar aos outros que tem doença falciforme	0	1	2	3	4

APÊNDICE I – Questionário PedsQL DF – Cuidadores de crianças 5 a 7 anos

ID# _____

Data: _____

PedsQLTM

Módulo Doença Falciforme

Version 3.0

RELATO DOS PAIS/CUIDADORES SOBRE AS CRIANÇAS (5 a 7 anos)

INSTRUÇÕES

Nas próximas páginas está uma lista de coisas que podem ser um problema para seu/sua criança.

Por favor, conte-nos o quanto cada uma tem sido um problema para **seu/sua criança** durante o **ÚLTIMO MÊS**, fazendo um círculo:

- 0** se **nunca** é um problema
- 1** se **quase nunca** é um problema
- 2** se **algumas vezes** é um problema
- 3** se **frequentemente** é um problema
- 4** se **quase sempre** é um problema

Não há respostas certas ou erradas.

Caso você não entenda uma pergunta, por favor peça ajuda.

No **ÚLTIMO MÊS**, o quanto seu/sua criança teve problema com

DOR (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
. Sentir muita dor	0	1	2	3	4
. Sentir dor em todo corpo	0	1	2	3	4
. Sentir dor em seus braços	0	1	2	3	4
. Sentir dor em suas pernas	0	1	2	3	4
. Sentir dor em seu estômago	0	1	2	3	4
. Sentir dor em seu peito	0	1	2	3	4
. Sentir dor em suas costas	0	1	2	3	4
. Ter dor todos os dias	0	1	2	3	4
. Ter tanta dor que ele/ela tem que tomar remédio	0	1	2	3	4

IMPACTO DA DOR (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
. É difícil para ele/ela fazer as coisas porque pode ter dor	0	1	2	3	4
. Faltar à escola quando ele/ela tem dor	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela correr quando tem dor	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela se divertir quando está com dor	0	1	2	3	4
. Ter dificuldade para se movimentar quando ele/ela tem dor	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela ficar em pé quando tem dor	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela cuidar de si mesmo/a quando tem dor	0	1	2	3	4
. É difícil para ele(a) fazer o que os outros podem fazer porque pode ter dor	0	1	2	3	4
. Acordar de noite quando ele/ela tem dor	0	1	2	3	4
0. Ficar cansado quando ele/ela tem dor	0	1	2	3	4

MANEJO E CONTROLE DA DOR (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
. É difícil para ele/ela manejar a sua dor	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela controlar a sua dor	0	1	2	3	4

PREOCUPAÇÃO I (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
. Se preocupar se vai ter dor	0	1	2	3	4
. Se preocupar se as outras pessoas não saberão o que fazer se tiver dor	0	1	2	3	4
. Se preocupar se está longe de casa	0	1	2	3	4
. Se preocupar se precisar ir à emergência	0	1	2	3	4
. Se preocupar se tiver que passar a noite no hospital	0	1	2	3	4

No **ÚLTIMO MÊS**, o quanto seu/sua criança teve problema com

PREOCUPAÇÃO II (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
. Se preocupar se pode ter um AVC (derrame)	0	1	2	3	4
. Se preocupar se pode ter uma síndrome torácica (pneumonia)	0	1	2	3	4

EMOÇÕES (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
. Sentir-se mal por ter doença falciforme	0	1	2	3	4
. Sentir-se mal quando ele/ela tem dor	0	1	2	3	4

TRATAMENTO (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
. É difícil para ele/ela lembrar de tomar seus remédios	0	1	2	3	4
. Não gostar de como se sente após tomar os remédios	0	1	2	3	4
. Não gostar do sabor dos remédios	0	1	2	3	4
. Os remédios deixam ele/ela sonolento/a	0	1	2	3	4
. Se preocupar se os remédios estão funcionando	0	1	2	3	4
. Se preocupar se o seu tratamento está funcionando	0	1	2	3	4

COMUNICAÇÃO I (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
. É difícil para ele/ela contar aos outros quando está com dor	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela contar aos médicos e enfermeiros como se sente	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela fazer perguntas aos médicos e enfermeiros	0	1	2	3	4

COMUNICAÇÃO II (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
. É difícil para ele/ela quando as outras pessoas não entendem sobre a sua doença falciforme	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela quando os outros não entendem o quanto de dor sente	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela contar aos outros que tem doença falciforme	0	1	2	3	4

APÊNDICE J – Questionário PedsQL DF – Cuidadores de crianças 8 a 12 anos

ID# _____

Data: _____

PedsQLTM

Módulo Doença Falciforme

Version 3.0

RELATO DOS PAIS/CUIDADORES SOBRE AS CRIANÇAS (8 a 12 anos)

INSTRUÇÕES

Nas próximas páginas está uma lista de coisas que podem ser um problema para seu/sua adolescente.

Por favor, conte-nos o quanto cada uma tem sido um problema para **seu/sua adolescente** durante o **ÚLTIMO MÊS**, fazendo um círculo:

- 0** se **nunca** é um problema
- 1** se **quase nunca** é um problema
- 2** se **algumas vezes** é um problema
- 3** se **frequentemente** é um problema
- 4** se **quase sempre** é um problema

Não há respostas certas ou erradas.

Caso você não entenda uma pergunta, por favor peça ajuda.

No **ÚLTIMO MÊS**, o quanto seu/sua adolescente teve problema com

DOR (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequente	Quase sempre
. Sentir muita dor	0	1	2	3	4
. Sentir dor em todo corpo	0	1	2	3	4
. Sentir dor em seus braços	0	1	2	3	4
. Sentir dor em suas pernas	0	1	2	3	4
. Sentir dor em seu estômago	0	1	2	3	4
. Sentir dor em seu peito	0	1	2	3	4
. Sentir dor em suas costas	0	1	2	3	4
. Ter dor todos os dias	0	1	2	3	4
. Ter tanta dor que ele/ela tem que tomar remédio	0	1	2	3	4

IMPACTO DA DOR (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequente	Quase sempre
. É difícil para ele/ela fazer as coisas porque pode ter dor	0	1	2	3	4
. Faltar à escola quando ele/ela tem dor	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela correr quando tem dor	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela se divertir quando está com dor	0	1	2	3	4
. Ter dificuldade para se movimentar quando ele/ela tem dor	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela ficar em pé quando tem dor	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela cuidar de si mesmo/a quando tem dor	0	1	2	3	4
. É difícil para ele(a) fazer o que os outros podem fazer porque pode ter dor	0	1	2	3	4
. Acordar de noite quando ele/ela tem dor	0	1	2	3	4
0. Ficar cansado quando ele/ela tem dor	0	1	2	3	4

MANEJO E CONTROLE DA DOR (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequente	Quase sempre
. É difícil para ele/ela manejar a sua dor	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela controlar a sua dor	0	1	2	3	4

PREOCUPAÇÃO I (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequente	Quase sempre
. Se preocupar se vai ter dor	0	1	2	3	4
. Se preocupar se as outras pessoas não saberão o que fazer se tiver dor	0	1	2	3	4
. Se preocupar se está longe de casa	0	1	2	3	4
. Se preocupar se precisar ir à emergência	0	1	2	3	4
. Se preocupar se tiver que passar a noite no hospital	0	1	2	3	4

No **ÚLTIMO MÊS**, o quanto seu/sua adolescente teve problema com

PREOCUPAÇÃO II (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
. Se preocupar se pode ter um AVC (derrame)	0	1	2	3	4
. Se preocupar se pode ter uma síndrome torácica (pneumonia)	0	1	2	3	4

EMOÇÕES (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
. Sentir-se mal por ter doença falciforme	0	1	2	3	4
. Sentir-se mal quando ele/ela tem dor	0	1	2	3	4

TRATAMENTO (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
. É difícil para ele/ela lembrar de tomar seus remédios	0	1	2	3	4
. Não gostar de como se sente após tomar os remédios	0	1	2	3	4
. Não gostar do sabor dos remédios	0	1	2	3	4
. Os remédios deixam ele/ela sonolento/a	0	1	2	3	4
. Se preocupar se os remédios estão funcionando	0	1	2	3	4
. Se preocupar se o seu tratamento está funcionando	0	1	2	3	4
. Os remédios não fazem ele/ela se sentir melhor	0	1	2	3	4

COMUNICAÇÃO I (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
. É difícil para ele/ela contar aos outros quando está com dor	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela contar aos médicos e enfermeiros como se sente	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela fazer perguntas aos médicos e enfermeiros	0	1	2	3	4

COMUNICAÇÃO II (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
. É difícil para ele/ela quando as outras pessoas não entendem sobre a sua doença falciforme	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela quando os outros não entendem o quanto de dor sente	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela contar aos outros que tem doença falciforme	0	1	2	3	4

APÊNDICE K – Questionário PedsQL DF – Cuidadores de adolescentes 13 a 18 anos

ID# _____
Data: _____

PedsQLTM

Módulo Doença Falciforme

Version 3.0

RELATO DOS PAIS/CUIDADORES SOBRE OS/AS ADOLESCENTES (13 a 18 anos)

INSTRUÇÕES

Nas próximas páginas está uma lista de coisas que podem ser um problema para seu/sua adolescente.

Por favor, conte-nos o quanto cada uma tem sido um problema para **seu/sua adolescente** durante o **ÚLTIMO MÊS**, fazendo um círculo:

- 0** se **nunca** é um problema
- 1** se **quase nunca** é um problema
- 2** se **algumas vezes** é um problema
- 3** se **frequentemente** é um problema
- 4** se **quase sempre** é um problema

Não há respostas certas ou erradas.

Caso você não entenda uma pergunta, por favor peça ajuda.

No **ÚLTIMO MÊS**, o quanto seu/sua adolescente teve problema com

DOR (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
. Sentir muita dor	0	1	2	3	4
. Sentir dor em todo corpo	0	1	2	3	4
. Sentir dor em seus braços	0	1	2	3	4
. Sentir dor em suas pernas	0	1	2	3	4
. Sentir dor em seu estômago	0	1	2	3	4
. Sentir dor em seu peito	0	1	2	3	4
. Sentir dor em suas costas	0	1	2	3	4
. Ter dor todos os dias	0	1	2	3	4
. Ter tanta dor que ele/ela tem que tomar remédio	0	1	2	3	4

IMPACTO DA DOR (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
. É difícil para ele/ela fazer as coisas porque pode ter dor	0	1	2	3	4
. Faltar à escola quando ele/ela tem dor	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela correr quando tem dor	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela se divertir quando está com dor	0	1	2	3	4
. Ter dificuldade para se movimentar quando ele/ela tem dor	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela ficar em pé quando tem dor	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela cuidar de si mesmo/a quando tem dor	0	1	2	3	4
. É difícil para ele(a) fazer o que os outros podem fazer porque pode ter dor	0	1	2	3	4
. Acordar de noite quando ele/ela tem dor	0	1	2	3	4
0. Ficar cansado quando ele/ela tem dor	0	1	2	3	4

MANEJO E CONTROLE DA DOR (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
. É difícil para ele/ela manejar a sua dor	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela controlar a sua dor	0	1	2	3	4

PREOCUPAÇÃO I (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
. Se preocupar se vai ter dor	0	1	2	3	4
. Se preocupar se as outras pessoas não saberão o que fazer se tiver dor	0	1	2	3	4
. Se preocupar se está longe de casa	0	1	2	3	4
. Se preocupar se precisar ir à emergência	0	1	2	3	4
. Se preocupar se tiver que passar a noite no hospital	0	1	2	3	4

No **ÚLTIMO MÊS**, o quanto seu/sua adolescente teve problema com

PREOCUPAÇÃO II (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
. Se preocupar se pode ter um AVC (derrame)	0	1	2	3	4
. Se preocupar se pode ter uma síndrome torácica (pneumonia)	0	1	2	3	4

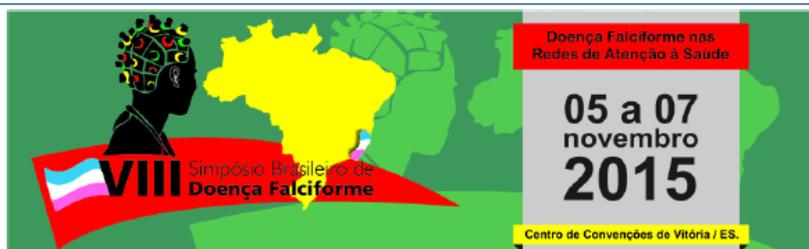
EMOÇÕES (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
. Sentir-se mal por ter doença falciforme	0	1	2	3	4
. Sentir-se mal quando ele/ela tem dor	0	1	2	3	4

TRATAMENTO (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
. É difícil para ele/ela lembrar de tomar seus remédios	0	1	2	3	4
. Não gostar de como se sente após tomar os remédios	0	1	2	3	4
. Não gostar do sabor dos remédios	0	1	2	3	4
. Os remédios deixam ele/ela sonolento/a	0	1	2	3	4
. Se preocupar se os remédios estão funcionando	0	1	2	3	4
. Se preocupar se o seu tratamento está funcionando	0	1	2	3	4
. Os remédios não fazem ele/ela se sentir melhor	0	1	2	3	4

COMUNICAÇÃO I (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
. É difícil para ele/ela contar aos outros quando está com dor	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela contar aos médicos e enfermeiros como se sente	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela fazer perguntas aos médicos e enfermeiros	0	1	2	3	4

COMUNICAÇÃO II (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
. É difícil para ele/ela quando as outras pessoas não entendem sobre a sua doença falciforme	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela quando os outros não entendem o quanto de dor sente	0	1	2	3	4
. É difícil para ele/ela contar aos outros que tem doença falciforme	0	1	2	3	4

APÊNDICE L – Apresentação oral no VIII Simpósio Brasileiro de Doença Falciforme – 2015



Avaliação da qualidade de vida de crianças e adolescentes com doença falciforme



Maristela Olival

Andréa Soares



APÊNDICE M – Poster “Tradução e validação do primeiro instrumento específico, em português brasileiro, de avaliação da qualidade de vida de crianças e adolescentes com doença falciforme – PedsQL DF



TRABALHOS CIENTÍFICOS APROVADOS

HEMATOLOGIA PEDIÁTRICA

Hematologia Pediátrica
A IMPORTÂNCIA DA MORFOLOGIA NO DIAGNÓSTICO DE LEUCEMIA PROMIELOCITICA AGUDA (LPA) PEDIÁTRICA: RELATO DE CASO Teixeira KD, Abreu JSF, Goncalves LJB, Junior NM, Rinaldi AR
ALFA TALASSEMIA EM PACIENTES COM DOENÇA FALCIFORME: IMPACTO NA DOENÇA CEREBROVASCULAR Sana DEM, Pittella AMOL, Faria DD, Maciel BAR, Júnior IOF, Sudário LC, Rodrigues DOW, Teixeira MTB, Ribeiro LC
ANÁLISE DO PERFIL CLÍNICO-LABORATORIAL DOS PACIENTES INTERNADOS COM NEUTROPENIA FEBRIL NO HOSPITAL DA CRIANÇA DE RIO BRANCO - AC Pedro TCPM, Carneiro ARCDP
ANEMIA DE BLACKFAN-DIAMOND - RELATO DE CASO Rodrigues LGV, Flores PEM, Zobiolo AF, Pinheiro RCA, Marcacine VO, Junior GSF
ANEMIA DE FANCONI EM DOIS IRMÃOS COM HERANÇA GENÉTICA LIGADA AO X: RELATO DE CASOS Varidel A, Albagli L, Regufe C, Ferreira R, Martins A, Azevedo A, Lisboa A, Bueno AP, Pereira R
ANEMIA DE FANCONI NA INFÂNCIA DIAGNOSTICADA APÓS QUADRO INFECCIOSO FEBRIL: RELATO DE CASO Sobreira ACLP, Bezerra FG, Moraes CAC, Marreiros RDRC, Veloso AFH
APLASIA DE MEDULA ÓSSEA APÓS HEPATITE IDIOPÁTICA: AVALIAÇÃO DE CASOS PEDIÁTRICOS EM HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DE REFERÊNCIA DO RS Schirmer FS, Paz A, Vieira SMG, Souza MV, Barcelos MN, Donadel JSF, Scherer FF, Taniguchi ANR, Silla LMR, Daudt LE
ATENDIMENTO FISIOTERAPÊUTICO EM PACIENTE PORTADOR DE LLA QUE EVOLUIU COM POLINEUROPATIA GRAVE APÓS INFEÇÃO POR GVHD, CMV E IRA NO PERÍODO PÓS TCTH – RELATO DE 1 CASO Kiche LT, Silva JM, Giachetto D, Cocco MDN, Talerman C
AVALIAÇÃO DA EFETIVIDADE DE PROGRAMA DE TRANSFUÇÃO CRÔNICA EM DOENTES FALCIFORMES EM SERVIÇO UNIVERSITÁRIO Franco JM, Borges CCL, Ansaloni MA, Mauro RDL, Souza YCC, Braga JAP

SÍNDROMES AUTO INFLAMATÓRIAS NA INFÂNCIA COMO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DAS ANEMIAS NORMOCÍTICAS E NORMOCRÔMICAS. Amoresano N, Campanaro CM, Sarinho JCGC
TRADUÇÃO E VALIDAÇÃO DO PRIMEIRO INSTRUMENTO ESPECÍFICO, EM PORTUGUÊS BRASILEIRO, DE AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM DOENÇA FALCIFORME – PedsQL DF. Olival M, Santanna LP, David PR, Minali CR, Nunes KS, Silva LAC, Soares AR
TROMBOCITEMIA ESSENCIAL JAK2 POSITIVA DIAGNOSTICADA AOS 5 ANOS Obadia DA, Valveson AC, Pontes FCP, Bonilha TA, Leite DB
TROMBOCITOPENIA COM AUSÊNCIA DE RÁDIO (TAR): RELATO DE CASO Alves VV, Stocco PCO, Barreto BR, Goncalves BA, Braga JAP
UTILIZAÇÃO DE ÁCIDO FÓLICO EM PACIENTE APRESENTANDO PANCITOPENIA, APÓS TÉRMINO DE TRATAMENTO ONCOLÓGICO: RELATO DE UM CASO. Lima MC, Wineschofer APFF, Costa TEJB, Dacorégio JS, Ibagy A, Costa I, Lima DAN, Silva DB, Teodósio SM, Faraco D

APÊNDICE N – Poster na Semana de Iniciação Científica da UERJ – 2016

CADASTRO DE INSCRIÇÃO - SEMIC

Dados do Orientador e Projeto

Orientador:	ANDRÉA RIBEIRO SOARES matrícula: 00360727 CBI - FCM - DMI
Coorientador (SE HOUVER):	Não há coorientador registrado
Título do Projeto do professor:	VALIDAÇÃO DA VERSÃO EM PORTUGUES BRASILEIRO DE QUESTIONÁRIO DE QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM DOENÇA FALCIFORME
Fomento:	PIBIC

Dados do Trabalho

Título do Trabalho do aluno:	Qualidade de vida de crianças e adolescentes com doença falciforme
Resumo:	<p>O termo doença falciforme (DF) abrange um grupo de anemias hemolíticas, que leva a uma doença sistêmica por obstrução da microvasculatura. É a doença hereditária monogênica mais comum no Brasil, com predomínio em afro-descendentes, considerada um problema de saúde pública que acarreta absenteísmo escolar e laborativo, de significativa morbimortalidade e elevados custos. Sendo assim a qualidade de vida (QV) dos pacientes é um desafio a ser alcançado. Segundo a Organização Mundial de Saúde (OMS), QV refere-se à percepção do indivíduo de sua posição na vida, no contexto da cultura e sistema de valores nos quais ele vive, e em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações. Nos últimos anos, a avaliação da QV tem sido incorporada na assistência à saúde, de forma multidimensional e geralmente é abordada de acordo com a funcionalidade nos seguintes domínios: físico, psicológico, dependência, relações sociais, meio-ambiente e espiritualidade. Sua mensuração pode ser usada, em estudos clínicos e epidemiológicos, para distinguir pacientes, prever desfechos e avaliar necessidade, efetividade, custo e benefício de intervenções terapêuticas, influenciando em políticas e práticas em saúde. Sendo assim, o presente estudo tem o objetivo de mensurar a QV de crianças e adolescentes com DF, por meio da utilização da versão em português brasileiro do questionário genérico "Pediatric Quality of Inventory™" (PedsQITM 4.0) e PedsQLTM 3.0 modulo DF em nossa população, assim como avaliar se fatores sócio-demográficos influenciam a QV das crianças e adolescentes com DF. Serão utilizadas abordagens qualitativas e quantitativas. A análise de dados será realizada com o programa "Statistical Package for the Social Sciences", versão 13 para o português (SPSS Inc., Chicago, IL, EUA). Os questionários serão aplicados para pacientes e responsáveis, acompanhados em dois hospitais públicos do Rio de Janeiro (HEMORIO, HUPE), em quatro faixas etárias, com a estimativa de 200 pacientes e responsáveis em cada faixa. A tradução dos questionários foi concluída e apresentou resultados satisfatórios a partir de sua aplicação em pacientes de dois hospitais públicos do Rio de Janeiro, sendo assim validados pelos autores do questionário específico.</p>
Palavras-chave:	doença falciforme; qualidade de vida; crianças e adolescentes;
Abstract:	<p>Sickle Cell Disease (SCD) is a group of hemolytic anemias that cause systemic microvascular obstruction. SCD is the most common monogenic hereditary disorder in Brazil, affecting predominantly the afro-descendent people. It is referred as a public health problem that leads to school and labor absenteeism, that has significant high morbidity and mortality rates and that demands high costs. The SCD patients' quality of life (QL) is a challenge yet to be achieved. According to the World Health Organization (WHO), QL is defined as individuals' perception of their position in life in the context of the culture and value systems in which they live and in relation to their goals, expectations, standards and concerns. In the past decades, QL evaluation has been widely incorporated in the health assistance, in a multidimensional way, and usually it includes the following domains: physical, psychological, dependency, social relationships, environment and spirituality. QL measurement can be used in clinical and epidemiological studies to distinguish patients, predict outcomes and evaluate needs, effectiveness, costs and benefits of therapeutic intervention and, thus, having influence in health practices and policies. Hence, in the present study, we aim to measure the QL of kids and teenagers with SCD in our population, by using a Brazilian Portuguese</p>

version of the generic questionnaire Pediatric Quality of Inventory™ (PedsQITM 4.0) and PedsQL™ 3.0 SCD module, as well as to evaluate if the socio-demographic factors interfere in their QL. Qualitative and quantitative approaches will be used. The analysis of the data will be performed with the software Statistical Package for the Social Science 13th version in Portuguese (SPSS Inc., Chicago, IL, EUA). The questionnaires will be answered by the patients and their responsible adults, in two public hospitals in Rio de Janeiro (HEMORIO, HUPE), in 4 age groups of approximately 200 patients and responsible adults each. The translation of the questionnaires was concluded and has been showing satisfactory results when applied in patients of the two public hospitals in Rio de Janeiro, thus validated by the authors of the specific questionnaire

Keywords: sickle cell disease ; quality of life ; kids and teenagers ;



Relatório: 1475871971573.pdf

Grande Área: Ciências da Saúde

Área: Medicina

Sub Área: Clínica Médica

Contato com outras IES: NÃO. Não Houve contato com outras Instituições de Ensino Superior

Dados do Autor

Autor do Trabalho: Camille Ribeiro Minali | 201310449221 | mille.ribeiro92@gmail.com

Bolsa do Autor: IC/UERJ |

Co-autores

Paula Ramos David | 201210344621

Larissa Anne Conceicao Silva | 201310143321

Kimberlli de Seixas Nunes | 201310142121

APÊNDICE O – Artigo submetido à revista Pediatrics – “Clinical complications of sickle cell disease have a negative impact on all dimensions of quality of life of children and adolescents

22/08/2017

Email – maristelaolival@hotmail.com

AJH-16-1190 successfully submitted

American Journal of Hematology <onbehalfof+ajhadmin+wiley.com@manuscriptcentral.com>

seg 14/11/2016 15:52

Para: andrearsoares@hotmail.com <andrearsoares@hotmail.com>; maristelaolival@hotmail.com <maristelaolival@hotmail.com>;

14-Nov-2016

Dear Dr. Soares,

Your manuscript entitled "Disease severity reduces all quality of life dimensions among children and adolescents with sickle cell disease" has been successfully submitted online to American Journal of Hematology.

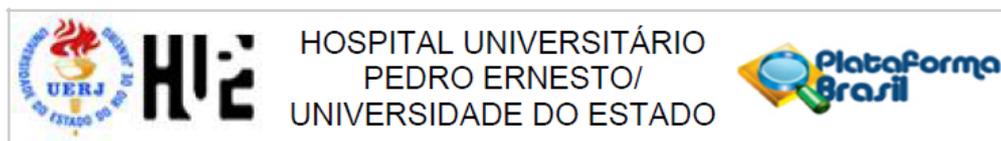
Your manuscript number is AJH-16-1190. Please mention this number in all future correspondence regarding this submission.

You can view the status of your manuscript at any time by checking your Author Center after logging into <https://mc.manuscriptcentral.com/ajh>. If you have difficulty using this site, please click the 'Get Help Now' link at the top right corner of the site.

Thank you for submitting your manuscript to American Journal of Hematology.

Sincerely,
American Journal of Hematology Editorial Office

ANEXO A – Parecer do Comitê de Ética e Pesquisa – HUPE



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Avaliação da qualidade de vida de crianças e adolescentes com doença falciforme.

Pesquisador: Andréa Ribeiro Soares

Área Temática:

Versão: 1

CAAE: 22217213.1.0000.5259

Instituição Proponente: Hospital Universitário Pedro Ernesto/UERJ

Patrocinador Principal: Instituto Estadual de Hematologia Arthur Siqueira Cavalcanti - HEMORIO
Universidade do Estado do Rio de Janeiro - UERJ

DADOS DO PARECER

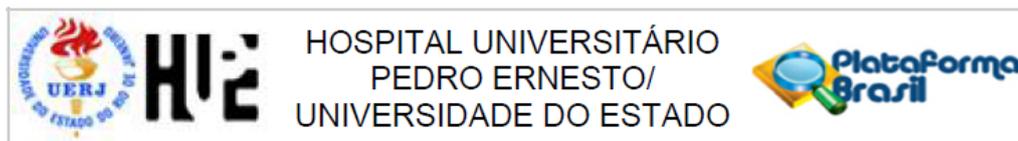
Número do Parecer: 458.044

Data da Relatoria: 13/11/2013

Apresentação do Projeto:

O termo doença falciforme (DF) abrange um grupo de anemias hemolíticas caracterizadas por uma alteração estrutural na cadeia beta da hemoglobina, que leva à produção de uma hemoglobina anômala, chamada hemoglobina S (HbS). A HbS leva à formação de hemácias mais rígidas e densas, com tendência à obstrução da microvasculatura. A DF é uma doença sistêmica que pode atingir vários órgãos, como pulmões, rins, sistemas nervoso central e cardiovascular, baço e ossos, apresentando grande variabilidade clínica, com pacientes quase assintomáticos a aqueles com complicações. É a doença hereditária monogênica mais comum no nosso país, com predomínio em afro-descendentes. Apresenta distribuição com maior prevalência na região Nordeste, Rio de Janeiro e Minas Gerais, resultante do tráfico de escravos no período Imperial. No Rio de Janeiro, segundo dados da triagem neonatal, uma em cada 1.200 crianças que nascem apresenta doença falciforme. Devido a sua alta prevalência no Brasil e natureza crônica, a DF é considerada um problema de saúde pública que acarreta absenteísmo escolar e laborativo, de significativa

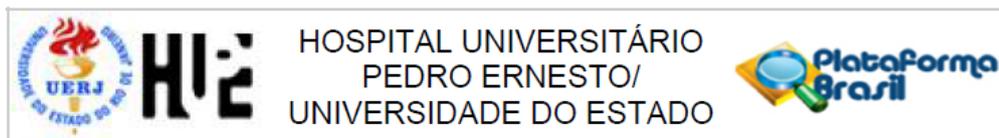
Endereço: Avenida 28 de Setembro 77 - Térreo
 Bairro: Vila Isabel CEP: 20.551-030
 UF: RJ Município: RIO DE JANEIRO
 Telefone: (21)2868-8253 Fax: (21)2264-0853 E-mail: cep-hupe@uerj.br



Continuação do Parecer: 458.044

morbimortalidade e elevados custos para a sociedade, cursando com complicações que podem variar, pela própria patologia ou pelas características das pessoas que dela sofrem. Sendo assim a qualidade de vida (QV) dos pacientes é um desafio a ser alcançado. Segundo a Organização Mundial de Saúde (OMS), QV refere-se à percepção do indivíduo de sua posição na vida, no contexto da cultura e sistema de valores nos quais ele vive, e em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações. Nos últimos anos, a avaliação da QV tem sido incorporada na assistência à saúde, com aprimoramento dos instrumentos de medida, focados em avaliações subjetivas, na percepção individual da qualidade de vida dos pacientes. O conceito de qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) tem caráter multidimensional e geralmente é abordada de acordo com a funcionalidade nos seguintes domínios: físico, psicológico, nível de independência, relações sociais, meio-ambiente e espiritualidade. Sua mensuração pode ser usada, em estudos clínicos e epidemiológicos, para distinguir pacientes ou grupo de pacientes, prever desfechos e avaliar a necessidade, efetividade, custo e benefício de intervenções terapêuticas, influenciando em políticas e práticas na área da saúde. Nos países em desenvolvimento, há poucas publicações relacionadas a QVRS. Nos últimos 30 anos, observou-se no Brasil um crescente interesse pela DF, devido a um novo posicionamento do Estado e da sociedade brasileira na questão racial, com políticas públicas que contemplam a melhoria da QV desta população. Tendo em vista os agravos desta patologia, ainda há muito a ser feito para que as pessoas com DF possam atingir melhores padrões de saúde, bem-estar e também de qualidade de vida. A avaliação da QVRS pode descrever as repercussões que esta patologia e seu tratamento ocasionam no estilo de vida, no equilíbrio psicológico e no grau de bem estar do paciente segundo ele mesmo julgue e valorize. Sendo assim, o presente estudo tem o objetivo de mensurar a qualidade de vida de crianças e adolescentes com doença falciforme, por meio da utilização da versão em português brasileiro do questionário genérico Pediatric Quality of Inventory™ (PedsQITM 4.0) e PedsQL™ módulo DF em nossa população, assim como avaliar se fatores sócio-demográficos influenciam a QV das crianças e adolescentes

Endereço: Avenida 28 de Setembro 77 - Térreo
 Bairro: Vila Isabel CEP: 20.551-030
 UF: RJ Município: RIO DE JANEIRO
 Telefone: (21)2868-8253 Fax: (21)2264-0853 E-mail: cep-hupe@uerj.br



Continuação do Parecer: 458.044

com DF.

Objetivo da Pesquisa:

O objetivo deste estudo será validar o questionário PedsQLTM módulo Doença Falciforme (PedsQLTM Sickle Cell Disease Module) para a língua portuguesa, com tradução e adaptação à cultura brasileira.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Não há riscos para os sujeitos de pesquisa

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Pesquisa relevante para evolução do conhecimento da Doença Falciforme no Brasil

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Em conformidade

Recomendações:

Aprovado

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Não há pendências

Situação do Parecer:

Aprovado

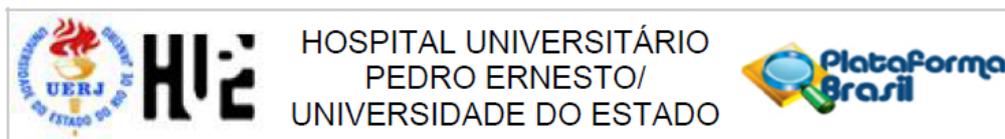
Necessita Apreciação da CONEP:

Não

Considerações Finais a critério do CEP:

1. Comunicar toda e qualquer alteração do projeto e termo de consentimento livre e esclarecido. Nestas circunstâncias a inclusão de pacientes deve ser temporariamente interrompida até a resposta do Comitê, após análise das mudanças propostas. 2. Os dados individuais de todas as etapas da pesquisa devem ser mantidos em local seguro por 5 anos para possível auditoria dos órgãos competentes. 3. O Comitê de Ética solicita a V. S^a., que ao término da pesquisa encaminhe a esta comissão um sumário dos resultados do projeto.

Endereço: Avenida 28 de Setembro 77 - Térreo
 Bairro: Vila Isabel CEP: 20.551-030
 UF: RJ Município: RIO DE JANEIRO
 Telefone: (21)2868-8253 Fax: (21)2264-0853 E-mail: cep-hupe@uerj.br



Continuação do Parecer: 458.044

RIO DE JANEIRO, 14 de Novembro de 2013

Assinador por:
MARIO FRITSCH TOROS NEVES
(Coordenador)



Endereço: Avenida 28 de Setembro 77 - Térreo
Bairro: Vila Isabel CEP: 20.551-030
UF: RJ Município: RIO DE JANEIRO
Telefone: (21)2868-8253 Fax: (21)2264-0853 E-mail: cep-hupe@uerj.br

ANEXO B – Parecer do Comitê de Ética e Pesquisa – HEMORIO



GOVERNO DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE



COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA – CEP HEMORIO

Rio de Janeiro, 13 de novembro de 2013.

ASSUNTO: Parecer consubstanciado de projeto de pesquisa avaliado pelo CEP HEMORIO

Prezada Pesquisadora,

O protocolo, "**Avaliação da Qualidade de Vida de Crianças e Adolescentes com Doença Falciforme**", registrado no CEP HEMORIO sob o número 343/13, foi **APROVADO** pelo Comitê desta Instituição, conforme a Resolução CNS 466, de 12/dezembro de 2013, após análise das respostas:

Assim, após apresentação e análise dos documentos recebidos, o Comitê de Ética em Pesquisa HEMORIO considera o protocolo **APROVADO**.

Ressaltamos abaixo, algumas orientações fundamentais, as quais o pesquisador deve estar muito atento:

- O sujeito da pesquisa tem a liberdade de recusar-se a participar ou de retirar seu consentimento em qualquer fase da pesquisa, sem penalização alguma e sem prejuízo ao seu cuidado e deve receber uma cópia do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, na íntegra, por ele assinado;
- O pesquisador deve desenvolver a pesquisa conforme delineada no protocolo aprovado e descontinuar o estudo somente após análise das razões da descontinuidade pelo CEP que o aprovou, aguardando seu parecer, exceto quando perceber risco ou dano não previsto ao sujeito participante ou quando constatar a superioridade de regime oferecido a um dos grupos da pesquisa que requeira ação imediata;
- O CEP deve ser informado de todos os efeitos adversos ou fatos relevantes que alterem o curso normal do estudo. É papel do pesquisador assegurar medidas imediatas adequadas frente a evento adverso grave ocorrido (mesmo que tenha sido em outro centro) e enviar notificações ao CEP e à ANVISA, junto com seu posicionamento;
- Eventuais modificações ou emendas ao protocolo devem ser apresentadas ao CEP de forma clara e sucinta, identificando a parte do protocolo a ser modificada e suas justificativas. Em caso de projetos do Grupo I ou II apresentados anteriormente à ANVISA, o pesquisador ou patrocinador deve enviá-las também à mesma, junto com o parecer aprovatório do CEP, para serem juntadas ao protocolo inicial.
- Relatórios parciais e final devem ser apresentados ao CEP, inicialmente até 13/05/2014 e ao término do estudo.

COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA

Rua Frei Caneca, 8 – Centro – Rio de Janeiro – CEP 20211-030

Tel.: (21) 2299-9442 R. 2215 – Fax: 2242-4250 – www.hemorio.rj.gov.br – cep@hemorio.rj.gov.br

ANEXO C – Critério de classificação econômica Brasil – ABEP



Alterações na aplicação do Critério Brasil, válidas a partir de 01/01/2015

A metodologia de desenvolvimento do Critério Brasil que entra em vigor no início de 2015 está descrita no livro *Estratificação Socioeconômica e Consumo no Brasil* dos professores Wagner Kamakura (Rice University) e José Afonso Mazzon (FEA /USP), baseado na Pesquisa de Orçamento Familiar (POF) do IBGE.

A regra operacional para classificação de domicílios, descrita a seguir, resulta da adaptação da metodologia apresentada no livro às condições operacionais da pesquisa de mercado no Brasil.

As organizações que utilizam o Critério Brasil podem relatar suas experiências ao Comitê do CCEB. Essas experiências serão valiosas para que o Critério Brasil seja permanentemente aprimorado.

A transformação operada atualmente no Critério Brasil foi possível graças a generosa contribuição e intensa participação dos seguintes profissionais nas atividades do comitê:

Luis Pilli (Coordenador) - LARC Pesquisa de Marketing
Bianca Ambrósio -TNS
Bruna Suzzara – IBOPE
Marcelo Alves - Nielsen
Margareth Reis – GFK
Paula Yamakawa - IBOPE
Renata Nunes - Data Folha
Tatiana Wakaguri - IBOPE
Sandra Mazzo - IPSOS
Valéria Tassari - IPSOS

A ABEP, em nome de seus associados, registra o reconhecimento e agradece o envolvimento desses profissionais.

SISTEMA DE PONTOS**Variáveis**

	Quantidade				
	0	1	2	3	4 ou +
Banheiros	0	3	7	10	14
Empregados domésticos	0	3	7	10	13
Automóveis	0	3	5	8	11
Microcomputador	0	3	6	8	11
Lava louca	0	3	6	6	6
Geladeira	0	2	3	5	5
Freezer	0	2	4	6	6
Lava roupa	0	2	4	6	6
DVD	0	1	3	4	6
Micro-ondas	0	2	4	4	4
Motocicleta	0	1	3	3	3
Secadora roupa	0	2	2	2	2

Grau de instrução do chefe de família e acesso a serviços públicos

Escolaridade da pessoa de referência	
Analfabeto / Fundamental I incompleto	0
Fundamental I completo / Fundamental II incompleto	1
Fundamental II completo / Médio incompleto	2
Médio completo / Superior incompleto	4
Superior completo	7
Serviços públicos	
	Não Sim
Água encanada	0 4
Rua pavimentada	0 2

Distribuição das classes

As estimativas do tamanho dos estratos atualizados referem-se ao total Brasil e resultados das Macro Regiões, além do total das 9 Regiões Metropolitanas e resultados para cada um das RM's (Porto Alegre, Curitiba, São Paulo, Rio de Janeiro, Belo Horizonte, Brasília, Salvador, Recife e Fortaleza).

As estimativas para o total do Brasil e Macro Regiões são baseadas em estudos probabilísticos nacionais do Datafolha e IBOPE Inteligência. E as estimativas para as 9 Regiões Metropolitanas se baseiam em dados de estudos probabilísticos da GFK, IPSOS e IBOPE Media (LSE).

Classe	Brasil	Sudeste	Sul	Nordeste	Centro Oeste	Norte
A	2,7%	3,3%	3,2%	1,1%	3,7%	1,5%
B1	5,0%	7,0%	6,3%	2,1%	5,7%	2,5%
B2	18,1%	22,7%	21,3%	10,2%	20,3%	11,2%
C1	22,9%	27,3%	29,0%	14,9%	22,6%	14,4%
C2	24,6%	23,9%	24,5%	24,5%	25,9%	28,2%
D-E	26,6%	15,9%	15,6%	47,2%	21,8%	42,1%

Classe	9RM's	POA	CWB	SP	RJ	BH	BSB	SSA	REC	FOR
A	4,3%	4,5%	6,5%	5,0%	3,1%	3,9%	10,6%	1,8%	2,7%	3,6%
B1	6,6%	7,2%	9,2%	8,1%	5,2%	5,8%	11,3%	3,5%	4,0%	4,4%
B2	20,7%	23,7%	26,5%	25,1%	18,3%	20,3%	23,2%	12,6%	12,2%	12,1%
C1	25,0%	28,4%	27,1%	27,9%	24,3%	24,7%	22,2%	21,1%	18,6%	16,7%
C2	25,0%	23,7%	21,1%	23,1%	27,4%	26,7%	18,8%	30,5%	27,3%	24,7%
D-E	18,4%	12,5%	9,6%	10,9%	21,7%	18,5%	13,9%	30,5%	35,1%	38,5%

Cortes do Critério Brasil

Classe	Pontos
A	45 - 100
B1	38 - 44
B2	29 - 37
C1	23 - 28
C2	17 - 22
D-E	0 - 16

Estimativa para a Renda Média Domiciliar para os estratos do Critério Brasil

Abaixo são apresentadas as estimativas de renda domiciliar mensal para os estratos sócio-econômicos. Os valores se baseiam na PNAD 2013 e representam aproximações dos valores que podem ser obtidos em amostras de pesquisas de mercado, mídia e opinião. A experiência mostra que a variância observada para as respostas à pergunta de renda é elevada, com sobreposições importantes nas rendas entre as classes. Isso significa que pergunta de renda não é um estimador eficiente de nível sócio-econômico e não substitui ou complementa o questionário sugerido abaixo. O objetivo da divulgação dessas informações é oferecer uma ideia de característica dos estratos sócio-econômicos resultantes da aplicação do Critério Brasil.

Estrato Sócio Econômico	Renda média Domiciliar
A	20.272,56
B1	8.695,88
B2	4.427,36
C1	2.409,01
C2	1.446,24
D - E	639,78
TOTAL	2.876,05

PROCEDIMENTO NA COLETA DOS ITENS

É importante e necessário que o critério seja aplicado de forma uniforme e precisa. Para tanto, é fundamental atender integralmente as definições e procedimentos citados a seguir.

Para aparelhos domésticos em geral:

Devem ser considerados todos os bens que estão dentro do domicílio em funcionamento (incluindo os que estão guardados) independente da forma de aquisição: compra, empréstimo, aluguel, etc. Se o domicílio possui um bem que emprestou a outro, este não deve ser contado pois não está em seu domicílio atualmente. Caso não estejam funcionando, considere apenas se tiver intenção de consertar ou repor nos próximos seis meses.

Banheiro

O que define o banheiro é a existência de vaso sanitário. Considerar todos os banheiros e lavabos com vaso sanitário, incluindo os de empregada, os localizados fora de casa e os da(s) suíte(s). Para ser considerado, o banheiro tem que ser privativo do domicílio. Banheiros coletivos (que servem a mais de uma habitação) não devem ser considerados.

Empregados Domésticos

Considerar apenas os empregados mensalistas, isto é, aqueles que trabalham pelo menos cinco dias por semana, durmam ou não no emprego. Não esqueça de incluir babás, motoristas, cozinheiras, copeiras, arrumadeiras, considerando sempre os mensalistas.

Note bem: o termo empregado mensalista se refere aos empregados que trabalham no domicílio de forma permanente e/ou contínua, pelo menos cinco dias por semana, e não ao regime de pagamento do salário.

Automóvel

Não considerar táxis, vans ou pick-ups usados para fretes, ou qualquer veículo usado para atividades profissionais. Veículos de uso misto (pessoal e profissional) não devem ser considerados.

Microcomputador

Considerar os computadores de mesa, laptops, notebooks e netbooks. Não considerar: calculadoras,

agendas eletrônicas, tablets, palms, smartphones e outros aparelhos.

Lava-Louça

Considere a máquina com função de lavar as louças.

Geladeira e Freezer

No quadro de pontuação há duas linhas independentes para assinalar a posse de geladeira e freezer respectivamente. A pontuação será aplicada de forma independente:

Havendo uma geladeira no domicílio, serão atribuídos os pontos (2) correspondentes a posse de geladeira; Se a geladeira tiver um freezer incorporado – 2ª porta – ou houver no domicílio um freezer independente serão atribuídos os pontos (2) correspondentes ao freezer. Dessa forma, esse domicílio totaliza 4 pontos na soma desses dois bens.

Lava-Roupa

Considerar máquina de lavar roupa, somente as máquinas automáticas e/ou semiautomática. O tanquinho NÃO deve ser considerado.

DVD

Considere como leitor de DVD (Disco Digital de Vídeo ou Disco Digital Versátil) o acessório doméstico capaz de reproduzir mídias no formato DVD ou outros formatos mais modernos, incluindo videogames, computadores, notebooks. Inclua os aparelhos portáteis e os acoplados em microcomputadores. Não considere DVD de automóvel.

Micro-ondas

Considerar forno micro-ondas e aparelho com dupla função (de micro-ondas e forno elétrico).

Motocicleta

Não considerar motocicletas usadas exclusivamente para atividades profissionais. Motocicletas apenas para uso pessoal e de uso misto (pessoal e profissional) devem ser consideradas.

Secadora de roupas

Considerar a máquina de secar roupa. Existem máquinas que fazem duas funções, lavar e secar. Nesses casos, devemos considerar esse equipamento como uma máquina de lavar e como uma secadora.

Modelo de Questionário sugerido para aplicação

P.XX Agora vou fazer algumas perguntas sobre itens do domicílio para efeito de classificação econômica. Todos os itens de eletroeletrônicos que vou citar devem estar funcionando, incluindo os que estão guardados. Caso não estejam funcionando, considere apenas se tiver intenção de consertar ou repor nos próximos seis meses.

INSTRUÇÃO: Todos os itens devem ser perguntados pelo entrevistador e respondidos pelo entrevistado.

Vamos começar? No domicílio tem _____ (LEIA CADA ITEM)

ITENS DE CONFORTO	NÃO POSSUI	QUANTIDADE QUE POSSUI			
		1	2	3	4+
Quantidade de automóveis de passeio exclusivamente para uso particular					
Quantidade de empregados mensalistas, considerando apenas os que trabalham pelo menos cinco dias por semana					
Quantidade de máquinas de lavar roupa, excluindo tanquinho					
Quantidade de banheiros					
DVD, incluindo qualquer dispositivo que leia DVD e desconsiderando DVD de automóvel					
Quantidade de geladeiras					
Quantidade de <i>freezers</i> independentes ou parte da geladeira duplex					
Quantidade de microcomputadores, considerando computadores de mesa, laptops, notebooks e netbooks e desconsiderando tablets, palms ou smartphones					
Quantidade de lavadora de louças					
Quantidade de fornos de micro-ondas					
Quantidade de motocicletas, desconsiderando as usadas exclusivamente para uso profissional					
Quantidade de máquinas secadoras de roupas, considerando lava e seca					

A água utilizada neste domicílio é proveniente de?	
1	Rede geral de distribuição
2	Poço ou nascente
3	Outro meio

Considerando o trecho da rua do seu domicílio, você diria que a rua é:	
1	Asfaltada/Pavimentada
2	Terra/Cascalho

Qual é o grau de instrução do chefe da família? Considere como chefe da família a pessoa que contribui com a maior parte da renda do domicílio.

Nomenclatura atual	Nomenclatura anterior
Analfabeto / Fundamental I incompleto	Analfabeto/Primário Incompleto
Fundamental I completo / Fundamental II incompleto	Primário Completo/Ginásio Incompleto
Fundamental completo/Médio incompleto	Ginásio Completo/Colegial Incompleto
Médio completo/Superior incompleto	Colegial Completo/Superior Incompleto
Superior completo	Superior Completo

OBSERVAÇÕES IMPORTANTES

Este critério foi construído para definir grandes classes que atendam às necessidades de segmentação (por poder aquisitivo) da grande maioria das empresas. Não pode, entretanto, como qualquer outro critério, satisfazer todos os usuários em todas as circunstâncias. Certamente há muitos casos em que o universo a ser pesquisado é de pessoas, digamos, com renda pessoal mensal acima de US\$ 30.000. Em casos como esse, o pesquisador deve procurar outros critérios de seleção que não o CCEB.

A outra observação é que o CCEB, como os seus antecessores, foi construído com a utilização de técnicas estatísticas que, como se sabe, sempre se baseiam em coletivos. Em uma determinada amostra, de determinado tamanho, temos uma determinada probabilidade de classificação correta, (que, esperamos, seja alta) e uma probabilidade de erro de classificação (que, esperamos, seja baixa).

Nenhum critério estatístico, entretanto, tem validade sob uma análise individual. Afirmações frequentes do tipo “... *conheço um sujeito que é obviamente classe D, mas pelo critério é classe B...*” não invalidam o critério que é feito para funcionar estatisticamente. Servem, porém, para nos alertar, quando trabalhamos na análise individual, ou quase individual, de comportamentos e atitudes (entrevistas em profundidade e discussões em grupo respectivamente). Numa discussão em grupo um único caso de má classificação pode pôr a perder todo o grupo. No caso de entrevista em profundidade os prejuízos são ainda mais óbvios. Além disso, numa pesquisa qualitativa, raramente uma definição de classe exclusivamente econômica será satisfatória.

Portanto, é de fundamental importância que todo o mercado tenha ciência de que o CCEB, ou qualquer outro critério econômico, não é suficiente para uma boa classificação em pesquisas qualitativas. Nesses casos deve-se obter além do CCEB, o máximo de informações (possível, viável, razoável) sobre os respondentes, incluindo então seus comportamentos de compra, preferências e interesses, lazer e hobbies e até características de personalidade.

Uma comprovação adicional da adequação do Critério de Classificação Econômica Brasil é sua discriminação efetiva do poder de compra entre as diversas regiões brasileiras, revelando importantes diferenças entre elas.

ANEXO D – Autorização do MAPI para a utilização dos questionários

From: fmebarki@mapigroup.com
 To: andrearsoares@hotmail.com
 Subject: Documentos escaneados para enviar ao Mapi
 Date: Tue, 24 Sep 2013 09:25:12 +0000

Dear Andrea,

I have received your user agreement! Many thanks!
 For legal purposes, we need to receive the original of your User-Agreement.
 Please, send the original executed copy of the User-agreement by regular mail to my attention at the address indicated below.

As your study is not funded, I am pleased to send you attached the Brazilian version of the PedsQL (we have in house) free of charge along with the scoring manual.

Unfortunately, we do not have the English for Brazil version of this questionnaire, that's the reason why I am sending you attached the **US English** version.

I hope this helps. Please feel free to contact me should you need further information.

Wishing you all the best and a lovely week,

Best regards,

Farah Mebarki
 Administrative Assistant
 PROs & ClinROs Information Support Unit

Mapi Research Trust
 27 rue de la Villette | 69003 Lyon | France
 Tel.: +33 (0)4 72 13 65 75 Fax: +33 (0)4 72 13 66 82 E-mail: fmebarki@mapigroup.com
 Please visit our websites | www.mapigroup.com | www.mapi-trust.org | www.proqolid.org | www.mapi-prolabels.org | www.mapi-store.com | www.mapi-pmr.org | [Mapi Store](#)

**Going to the RAPS conference in Boston from September 28 to October 2?
 Stop by table top 9 to meet with Mapi experts!**

Think environmentally, please only print if necessary.

This transmission (including any attachment) is intended solely for the use of the addressee(s) and may contain confidential information including trade secrets which are privileged, confidential, exempt from disclosure under applicable law and/or subject to copyright. If you are not an intended recipient, any use, disclosure, distribution, reproduction, review or copying (either whole or partial) is unauthorized and may be unlawful. E-mails are susceptible to alteration and their integrity cannot be guaranteed. Mapi shall not be liable for this e-mail if modified or falsified. If you are not the intended recipient of this e-mail, please delete it immediately from your system and notify the sender of the wrong delivery and the mail deletion.

**ANEXO E – Questionário PedsQL™ 3.0 Sickle Cell Disease Module – Crianças
5 a 7 anos**

ID#	_____
Date:	_____

PedsQL™

Sickle Cell Disease Module

Version 3.0

YOUNG CHILD REPORT (ages 5-7)

Instructions for Interviewer:

I am going to ask you some questions about things that might be a problem for some children. I want to know how much of a problem any of these things might be for you.

Show the child the template and point to the responses as you read.

If it is not at all a problem for you, point to the smiling face

If it sometimes a problem for you, point to the middle face

If it is a problem for you a lot, point to the frowning face.

I will read each question. Point to the picture to show me how much of a problem it is for you. Let's try a practice one first.

	Not at all	Sometimes	A lot
Is it hard for you to snap your fingers			

*In the past **ONE month**, how much of a **problem** has this been for you ...*

ABOUT MY PAIN AND HURT (problems with...)	Not at all	Sometimes	A lot
1. Do you hurt a lot	0	2	4
2. Do you hurt all over your body	0	2	4
3. Do you hurt in your arms	0	2	4
4. Do you hurt in your legs	0	2	4
5. Do you hurt in your stomach	0	2	4
5. Do you hurt in your chest	0	2	4
7. Do you hurt in your back	0	2	4
3. Do you have pain everyday	0	2	4
9. Do you have pain so much you need medicine	0	2	4

ABOUT MY PAIN IMPACT (problems with...)	Not at all	Sometimes	A lot
1. Is it hard for you to do things because of pain	0	2	4
2. Do you miss school when you have pain	0	2	4
3. Is it hard for you to run when you have pain	0	2	4
4. Is it hard for you to have fun when you have pain	0	2	4
5. Do you have trouble moving when you have pain	0	2	4
5. Is it hard for you to stay standing when you have pain	0	2	4
7. Is it hard for you to take care of yourself when you have pain	0	2	4
3. Is it hard for you to do what others can do because you might get pain	0	2	4
9. Do you wake up at night when you have pain	0	2	4
10. Do you get tired when you have pain	0	2	4

ABOUT MY PAIN MANAGEMENT AND CONTROL (problems with...)	Not at all	Sometimes	A lot
1. Is it hard for you to manage your pain	0	2	4
2. Is it hard for you to control your pain	0	2	4

In the past **ONE month**, how much of a **problem** has this been for you ...

ABOUT MY EMOTIONS (problems with...)	Not at all	Sometimes	A lot
1. Do you feel mad you have sickle cell disease	0	2	4
2. Do you feel mad when you have pain	0	2	4

ABOUT MY TREATMENT (problems with...)	Not at all	Sometimes	A lot
1. Do you not like how you feel after you take your medicine	0	2	4
2. Do you not like the way your medicine tastes	0	2	4
3. Does your medicine make you sleepy	0	2	4
4. Do you worry about whether your medicine is working	0	2	4
5. Do you worry about whether your treatments are working	0	2	4
5. Does your medicine not make you feel better	0	2	4

ABOUT COMMUNICATION I (problems with...)	Not at all	Sometimes	A lot
1. Is it hard for you to tell others when you are in pain	0	2	4
2. Is it hard for you to tell the doctors and nurses how you feel	0	2	4
3. Is it hard for you to ask the doctors and nurses questions	0	2	4

ABOUT COMMUNICATION II (problems with...)	Not at all	Sometimes	A lot
1. Is it hard for you when other people do not understand about your sickle cell disease	0	2	4
2. Is it hard for you when others do not understand how much pain you are feeling	0	2	4
3. Is it hard for you to tell others that you have sickle cell disease	0	2	4

How much of a problem is this for you?

Not at all



Sometimes



A lot



ANEXO F - Questionário *PedsQL™ 3.0 Sickle Cell Disease Module* – Crianças
8 a 12 anos

ID# _____

Date: _____

PedsQL™

Sickle Cell Disease Module

Version 3.0

CHILD REPORT (ages 8-12)

DIRECTIONS

On the following pages is a list of things that might be a problem for you. Please tell us **how much of a problem** each one has been for you during the **past ONE month** by circling:

- 0** if it is **never** a problem
- 1** if it is **almost never** a problem
- 2** if it is **sometimes** a problem
- 3** if it is **often** a problem
- 4** if it is **almost always** a problem

There are no right or wrong answers.
If you do not understand a question, please ask for help.

In the past **ONE month**, how much of a **problem** has this been for you ...

ABOUT MY PAIN AND HURT (problems with...)	Never	Almost Never	Some-times	Often	Almost Always
1. I hurt a lot	0	1	2	3	4
2. I hurt all over my body	0	1	2	3	4
3. I hurt in my arms	0	1	2	3	4
4. I hurt in my legs	0	1	2	3	4
5. I hurt in my stomach	0	1	2	3	4
6. I hurt in my chest	0	1	2	3	4
7. I hurt in my back	0	1	2	3	4
8. I have pain every day	0	1	2	3	4
9. I have pain so much that I need medicine	0	1	2	3	4

ABOUT MY PAIN IMPACT (problems with...)	Never	Almost Never	Some-times	Often	Almost Always
1. It is hard for me to do things because I might get pain	0	1	2	3	4
2. I miss school when I have pain	0	1	2	3	4
3. It is hard for me to run when I have pain	0	1	2	3	4
4. It is hard to have fun when I have pain	0	1	2	3	4
5. I have trouble moving when I have pain	0	1	2	3	4
6. It is hard to stay standing when I have pain	0	1	2	3	4
7. It is hard for me to take care of myself when I have pain	0	1	2	3	4
8. It is hard for me to do what others can do because I might get pain	0	1	2	3	4
9. I wake up at night when I have pain	0	1	2	3	4
10. I get tired when I have pain	0	1	2	3	4

ABOUT MY PAIN MANAGEMENT AND CONTROL (problems with...)	Never	Almost Never	Some-times	Often	Almost Always
1. It is hard for me to manage my pain	0	1	2	3	4
2. It is hard for me to control my pain	0	1	2	3	4

ABOUT MY WORRYING I (problems with...)	Never	Almost Never	Some-times	Often	Almost Always
1. I worry that I will have pain	0	1	2	3	4
2. I worry that others will not know what to do if I have pain	0	1	2	3	4
3. I worry when I am away from home	0	1	2	3	4
4. I worry I might have to go to the emergency room	0	1	2	3	4
5. I worry I might have to stay overnight in the hospital	0	1	2	3	4

In the past **ONE month**, how much of a **problem** has this been for you ...

ABOUT MY WORRYING II (problems with...)	Never	Almost Never	Some-times	Often	Almost Always
1. I worry I might have a stroke	0	1	2	3	4
2. I worry I might have a chest crisis	0	1	2	3	4

ABOUT MY EMOTIONS (problems with...)	Never	Almost Never	Some-times	Often	Almost Always
1. I feel mad I have sickle cell disease	0	1	2	3	4
2. I feel mad when I have pain	0	1	2	3	4

ABOUT MY TREATMENT (problems with...)	Never	Almost Never	Some-times	Often	Almost Always
1. It is hard for me to remember to take my medicine	0	1	2	3	4
2. I do not like how I feel after I take my medicine	0	1	2	3	4
3. I do not like the way my medicine tastes	0	1	2	3	4
4. My medicine makes me sleepy	0	1	2	3	4
5. I worry about whether my medicine is working	0	1	2	3	4
6. I worry about whether my treatments are working	0	1	2	3	4
7. My medicine does not make me feel better	0	1	2	3	4

ABOUT COMMUNICATION I (problems with...)	Never	Almost Never	Some-times	Often	Almost Always
1. It is hard for me to tell others when I am in pain	0	1	2	3	4
2. It is hard for me to tell the doctors and nurses how I feel	0	1	2	3	4
3. It is hard for me to ask the doctors and nurses questions	0	1	2	3	4

ABOUT COMMUNICATION II (problems with...)	Never	Almost Never	Some-times	Often	Almost Always
1. It is hard for me when others do not understand about my sickle cell disease	0	1	2	3	4
2. It is hard for me when others do not understand how much pain I feel	0	1	2	3	4
3. It is hard for me to tell others I have sickle cell disease	0	1	2	3	4

ANEXO G - Questionário *PedsQL™ 3.0 Sickle Cell Disease Module* – Crianças
13 a 18 anos

ID# _____

Date: _____

PedsQL™

Sickle Cell Disease Module

Version 3.0

TEEN REPORT (ages 13-18)

DIRECTIONS

On the following pages is a list of things that might be a problem for you. Please tell us **how much of a problem** each one has been for you during the **past ONE month** by circling:

- 0** if it is **never** a problem
- 1** if it is **almost never** a problem
- 2** if it is **sometimes** a problem
- 3** if it is **often** a problem
- 4** if it is **almost always** a problem

There are no right or wrong answers.
If you do not understand a question, please ask for help.

In the past **ONE month**, how much of a **problem** has this been for you ...

ABOUT MY PAIN AND HURT (problems with...)	Never	Almost Never	Some-times	Often	Almost Always
1. I hurt a lot	0	1	2	3	4
2. I hurt all over my body	0	1	2	3	4
3. I hurt in my arms	0	1	2	3	4
4. I hurt in my legs	0	1	2	3	4
5. I hurt in my stomach	0	1	2	3	4
6. I hurt in my chest	0	1	2	3	4
7. I hurt in my back	0	1	2	3	4
8. I have pain every day	0	1	2	3	4
9. I have pain so much that I need medicine	0	1	2	3	4

ABOUT MY PAIN IMPACT (problems with...)	Never	Almost Never	Some-times	Often	Almost Always
1. It is hard for me to do things because I might get pain	0	1	2	3	4
2. I miss school when I have pain	0	1	2	3	4
3. It is hard for me to run when I have pain	0	1	2	3	4
4. It is hard to have fun when I have pain	0	1	2	3	4
5. I have trouble moving when I have pain	0	1	2	3	4
6. It is hard to stay standing when I have pain	0	1	2	3	4
7. It is hard for me to take care of myself when I have pain	0	1	2	3	4
8. It is hard for me to do what others can do because I might get pain	0	1	2	3	4
9. I wake up at night when I have pain	0	1	2	3	4
10. I get tired when I have pain	0	1	2	3	4

ABOUT MY PAIN MANAGEMENT AND CONTROL (problems with...)	Never	Almost Never	Some-times	Often	Almost Always
1. It is hard for me to manage my pain	0	1	2	3	4
2. It is hard for me to control my pain	0	1	2	3	4

ABOUT MY WORRYING I (problems with...)	Never	Almost Never	Some-times	Often	Almost Always
1. I worry that I will have pain	0	1	2	3	4
2. I worry that others will not know what to do if I have pain	0	1	2	3	4
3. I worry when I am away from home	0	1	2	3	4
4. I worry I might have to go to the emergency room	0	1	2	3	4
5. I worry I might have to stay overnight in the hospital	0	1	2	3	4

In the past **ONE month**, how much of a **problem** has this been for you ...

ABOUT MY WORRYING II (problems with...)	Never	Almost Never	Some-times	Often	Almost Always
1. I worry I might have a stroke	0	1	2	3	4
2. I worry I might have a chest crisis	0	1	2	3	4

ABOUT MY EMOTIONS (problems with...)	Never	Almost Never	Some-times	Often	Almost Always
1. I feel mad I have sickle cell disease	0	1	2	3	4
2. I feel mad when I have pain	0	1	2	3	4

ABOUT MY TREATMENT (problems with...)	Never	Almost Never	Some-times	Often	Almost Always
1. It is hard for me to remember to take my medicine	0	1	2	3	4
2. I do not like how I feel after I take my medicine	0	1	2	3	4
3. I do not like the way my medicine tastes	0	1	2	3	4
4. My medicine makes me sleepy	0	1	2	3	4
5. I worry about whether my medicine is working	0	1	2	3	4
6. I worry about whether my treatments are working	0	1	2	3	4
7. My medicine does not make me feel better	0	1	2	3	4

ABOUT COMMUNICATION I (problems with...)	Never	Almost Never	Some-times	Often	Almost Always
1. It is hard for me to tell others when I am in pain	0	1	2	3	4
2. It is hard for me to tell the doctors and nurses how I feel	0	1	2	3	4
3. It is hard for me to ask the doctors and nurses questions	0	1	2	3	4

ABOUT COMMUNICATION II (problems with...)	Never	Almost Never	Some-times	Often	Almost Always
1. It is hard for me when others do not understand about my sickle cell disease	0	1	2	3	4
2. It is hard for me when others do not understand how much pain I feel	0	1	2	3	4
3. It is hard for me to tell others I have sickle cell disease	0	1	2	3	4

ANEXO H - Questionário *PedsQL™ 3.0 Sickle Cell Disease Module* –
Cuidadores de crianças 2 a 4 anos

ID# _____

Date: _____

PedsQL™

Sickle Cell Disease Module

Version 3.0

PARENT REPORT for Toddlers (ages 2-4)

DIRECTIONS

On the following pages is a list of things that might be a problem for **your child**. Please tell us **how much of a problem** each one has been for **your child** during the **past ONE month** by circling:

- 0** if it is **never** a problem
- 1** if it is **almost never** a problem
- 2** if it is **sometimes** a problem
- 3** if it is **often** a problem
- 4** if it is **almost always** a problem

There are no right or wrong answers.
If you do not understand a question, please ask for help.

*In the past **ONE month**, how much of a **problem** has your child had with ...*

PAIN AND HURT (problems with...)	Never	Almost Never	Sometimes	Often	Almost Always
. Hurting a lot	0	1	2	3	4
. Hurting all over his/her body	0	1	2	3	4
. Hurting in his/her arms	0	1	2	3	4
. Hurting in his/her legs	0	1	2	3	4
. Hurting in his/her stomach	0	1	2	3	4
. Hurting in his/her chest	0	1	2	3	4
. Hurting in his/her back	0	1	2	3	4
. Having pain everyday	0	1	2	3	4
. Having so much pain that he/she has to take medicine	0	1	2	3	4

PAIN IMPACT (problems with...)	Never	Almost Never	Sometimes	Often	Almost Always
. It is hard for him/her to do things because he/she might get pain	0	1	2	3	4
. Missing school when he/she has pain	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to run when he/she has pain	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to have fun when having pain	0	1	2	3	4
. Having trouble moving around when he/she has pain	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to stay standing when he/she has pain	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to take care of himself/herself when he/she has pain	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to do what others can do because he/she might get pain	0	1	2	3	4
. Waking up at night when he/she has pain	0	1	2	3	4
0. Getting tired when he/she has pain	0	1	2	3	4

PAIN MANAGEMENT AND CONTROL (problems with...)	Never	Almost Never	Sometimes	Often	Almost Always
. It is hard for him/her to manage his/her pain	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to control his/her pain	0	1	2	3	4

WORRY I (problems with...)	Never	Almost Never	Sometimes	Often	Almost Always
. Worrying that he/she will have pain	0	1	2	3	4
. Worrying that other people will not know what to do if he/she has pain	0	1	2	3	4
. Worrying when he/she is away from home	0	1	2	3	4
. Worrying he/she might have to go to the emergency room	0	1	2	3	4
. Worrying he/she might have to stay overnight in the hospital	0	1	2	3	4

In the past **ONE month**, how much of a **problem** has your child had with ...

WORRY II (problems with...)	Never	Almost Never	Some-times	Often	Almost Always
. Worrying he/she might have a stroke	0	1	2	3	4
. Worrying he/she might have a chest crisis	0	1	2	3	4

EMOTIONS (problems with...)	Never	Almost Never	Some-times	Often	Almost Always
. Feeling mad about having sickle cell disease	0	1	2	3	4
. Feeling mad when he/she has pain	0	1	2	3	4

TREATMENT (problems with...)	Never	Almost Never	Some-times	Often	Almost Always
. Not liking how he/she feels after taking medicine	0	1	2	3	4
. Not liking the way his/her medicine tastes	0	1	2	3	4
. Medicine making him/her sleepy	0	1	2	3	4
. Worrying about whether his/her medicine is working	0	1	2	3	4
. Worrying about whether his/her treatments are working	0	1	2	3	4
. Medicine not making him/her feel better	0	1	2	3	4

COMMUNICATION I (problems with...)	Never	Almost Never	Some-times	Often	Almost Always
. It is hard for him/her to tell others when he/she is in pain	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to tell the doctors and nurses how he/she feels	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to ask the doctors and nurses questions	0	1	2	3	4

COMMUNICATION II (problems with...)	Never	Almost Never	Some-times	Often	Almost Always
. It is hard for him/her when other people do not understand about his/her sickle cell disease	0	1	2	3	4
. It is hard for him/she when others do not understand how much pain he/she feels	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to tell others that he/she has sickle cell disease	0	1	2	3	4

ANEXO I - Questionário *PedsQL™ 3.0 Sickle Cell Disease Module* –
Cuidadores de crianças 5 a 7 anos

ID# _____

Date: _____

PedsQL™

Sickle Cell Disease Module

Version 3.0

PARENT REPORT for Young Children (ages 5-7)

DIRECTIONS

On the following pages is a list of things that might be a problem for **your child**. Please tell us **how much of a problem** each one has been for **your child** during the **past ONE month** by circling:

- 0** if it is **never** a problem
- 1** if it is **almost never** a problem
- 2** if it is **sometimes** a problem
- 3** if it is **often** a problem
- 4** if it is **almost always** a problem

There are no right or wrong answers.
If you do not understand a question, please ask for help.

In the past **ONE month**, how much of a **problem** has your child had with ...

PAIN AND HURT (problems with...)	Never	Almost Never	Sometimes	Often	Almost Always
. Hurting a lot	0	1	2	3	4
. Hurting all over his/her body	0	1	2	3	4
. Hurting in his/her arms	0	1	2	3	4
. Hurting in his/her legs	0	1	2	3	4
. Hurting in his/her stomach	0	1	2	3	4
. Hurting in his/her chest	0	1	2	3	4
. Hurting in his/her back	0	1	2	3	4
. Having pain everyday	0	1	2	3	4
. Having so much pain that he/she has to take medicine	0	1	2	3	4
PAIN IMPACT (problems with...)	Never	Almost Never	Sometimes	Often	Almost Always
. It is hard for him/her to do things because he/she might get pain	0	1	2	3	4
. Missing school when he/she has pain	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to run when he/she has pain	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to have fun when having pain	0	1	2	3	4
. Having trouble moving around when he/she has pain	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to stay standing when he/she has pain	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to take care of himself/herself when he/she has pain	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to do what others can do because he/she might get pain	0	1	2	3	4
. Waking up at night when he/she has pain	0	1	2	3	4
0. Getting tired when he/she has pain	0	1	2	3	4
PAIN MANAGEMENT AND CONTROL (problems with...)	Never	Almost Never	Sometimes	Often	Almost Always
. It is hard for him/her to manage his/her pain	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to control his/her pain	0	1	2	3	4
WORRY I (problems with...)	Never	Almost Never	Sometimes	Often	Almost Always
. Worrying that he/she will have pain	0	1	2	3	4
. Worrying that other people will not know what to do if he/she has pain	0	1	2	3	4
. Worrying when he/she is away from home	0	1	2	3	4
. Worrying he/she might have to go to the emergency room	0	1	2	3	4
. Worrying he/she might have to stay overnight in the hospital	0	1	2	3	4

In the past **ONE month**, how much of a **problem** has your child had with ...

WORRY II (problems with...)	Never	Almost Never	Some-times	Often	Almost Always
. Worrying he/she might have a stroke	0	1	2	3	4
. Worrying he/she might have a chest crisis	0	1	2	3	4

EMOTIONS (problems with...)	Never	Almost Never	Some-times	Often	Almost Always
. Feeling mad about having sickle cell disease	0	1	2	3	4
. Feeling mad when he/she has pain	0	1	2	3	4

TREATMENT (problems with...)	Never	Almost Never	Some-times	Often	Almost Always
. Not liking how he/she feels after taking medicine	0	1	2	3	4
. Not liking the way his/her medicine tastes	0	1	2	3	4
. Medicine making him/her sleepy	0	1	2	3	4
. Worrying about whether his/her medicine is working	0	1	2	3	4
. Worrying about whether his/her treatments are working	0	1	2	3	4
. Medicine not making him/her feel better	0	1	2	3	4

COMMUNICATION I (problems with...)	Never	Almost Never	Some-times	Often	Almost Always
. It is hard for him/her to tell others when he/she is in pain	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to tell the doctors and nurses how he/she feels	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to ask the doctors and nurses questions	0	1	2	3	4

COMMUNICATION II (problems with...)	Never	Almost Never	Some-times	Often	Almost Always
. It is hard for him/her when other people do not understand about his/her sickle cell disease	0	1	2	3	4
. It is hard for him/she when others do not understand how much pain he/she feels	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to tell others that he/she has sickle cell disease	0	1	2	3	4

ANEXO J - Questionário *PedsQL™ 3.0 Sickle Cell Disease Module* –
Cuidadores de crianças 8 a 12 anos

ID# _____
Date: _____

PedsQL™

Sickle Cell Disease Module

Version 3.0

PARENT REPORT for Children (ages 8-12)

DIRECTIONS

On the following pages is a list of things that might be a problem for **your child**. Please tell us **how much of a problem** each one has been for **your child** during the **past ONE month** by circling:

- 0** if it is **never** a problem
- 1** if it is **almost never** a problem
- 2** if it is **sometimes** a problem
- 3** if it is **often** a problem
- 4** if it is **almost always** a problem

There are no right or wrong answers.
If you do not understand a question, please ask for help.

In the past **ONE month**, how much of a **problem** has your child had with...

PAIN AND HURT (problems with...)	Never	Almost Never	Sometimes	Often	Almost Always
. Hurting a lot	0	1	2	3	4
. Hurting all over his/her body	0	1	2	3	4
. Hurting in his/her arms	0	1	2	3	4
. Hurting in his/her legs	0	1	2	3	4
. Hurting in his/her stomach	0	1	2	3	4
. Hurting in his/her chest	0	1	2	3	4
. Hurting in his/her back	0	1	2	3	4
. Having pain everyday	0	1	2	3	4
. Having so much pain that he/she has to take medicine	0	1	2	3	4
PAIN IMPACT (problems with...)	Never	Almost Never	Sometimes	Often	Almost Always
. It is hard for him/her to do things because he/she might get pain	0	1	2	3	4
. Missing school when he/she has pain	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to run when he/she has pain	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to have fun when having pain	0	1	2	3	4
. Having trouble moving around when he/she has pain	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to stay standing when he/she has pain	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to take care of himself/herself when he/she has pain	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to do what others can do because he/she might get pain	0	1	2	3	4
. Waking up at night when he/she has pain	0	1	2	3	4
0. Getting tired when he/she has pain	0	1	2	3	4
PAIN MANAGEMENT AND CONTROL (problems with...)	Never	Almost Never	Sometimes	Often	Almost Always
. It is hard for him/her to manage his/her pain	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to control his/her pain	0	1	2	3	4
WORRY I (problems with...)	Never	Almost Never	Sometimes	Often	Almost Always
. Worrying that he/she will have pain	0	1	2	3	4
. Worrying that other people will not know what to do if he/she has pain	0	1	2	3	4
. Worrying when he/she is away from home	0	1	2	3	4
. Worrying he/she might have to go to the emergency room	0	1	2	3	4
. Worrying he/she might have to stay overnight in the hospital	0	1	2	3	4

In the past **ONE month**, how much of a **problem** has your child had with...

WORRY II (problems with...)	Never	Almost Never	Sometimes	Often	Almost Always
. Worrying he/she might have a stroke	0	1	2	3	4
. Worrying he/she might have a chest crisis	0	1	2	3	4

EMOTIONS (problems with...)	Never	Almost Never	Sometimes	Often	Almost Always
. Feeling mad about having sickle cell disease	0	1	2	3	4
. Feeling mad when he/she has pain	0	1	2	3	4

TREATMENT (problems with...)	Never	Almost Never	Sometimes	Often	Almost Always
. It is hard for him/her to remember to take his/her medicine	0	1	2	3	4
. Not liking how he/she feels after taking medicine	0	1	2	3	4
. Not liking the way his/her medicine tastes	0	1	2	3	4
. Medicine making him/her sleepy	0	1	2	3	4
. Worrying about whether his/her medicine is working	0	1	2	3	4
. Worrying about whether his/her treatments are working	0	1	2	3	4
. Medicine not making him/her feel better	0	1	2	3	4

COMMUNICATION I (problems with...)	Never	Almost Never	Sometimes	Often	Almost Always
. It is hard for him/her to tell others when he/she is in pain	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to tell the doctors and nurses how he/she feels	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to ask the doctors and nurses questions	0	1	2	3	4

COMMUNICATION II (problems with...)	Never	Almost Never	Sometimes	Often	Almost Always
. It is hard for him/her when other people do not understand about his/her sickle cell disease	0	1	2	3	4
. It is hard for him/she when others do not understand how much pain he/she feels	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to tell others that he/she has sickle cell disease	0	1	2	3	4

ANEXO K - Questionário *PedsQL™ 3.0 Sickle Cell Disease Module* –
Cuidadores de crianças 13 a 18 anos

ID# _____

Date: _____

PedsQL™

Sickle Cell Disease Module

Version 3.0

PARENT REPORT for TEENS (ages 13-18)

DIRECTIONS

On the following pages is a list of things that might be a problem for **your teen**. Please tell us **how much of a problem** each one has been for **your teen** during the **past ONE month** by circling:

- 0** if it is **never** a problem
- 1** if it is **almost never** a problem
- 2** if it is **sometimes** a problem
- 3** if it is **often** a problem
- 4** if it is **almost always** a problem

There are no right or wrong answers.
If you do not understand a question, please ask for help.

In the past **ONE month**, how much of a **problem** has your teen had with ...

PAIN AND HURT (problems with...)	Never	Almost Never	Sometimes	Often	Almost Always
. Hurting a lot	0	1	2	3	4
. Hurting all over his/her body	0	1	2	3	4
. Hurting in his/her arms	0	1	2	3	4
. Hurting in his/her legs	0	1	2	3	4
. Hurting in his/her stomach	0	1	2	3	4
. Hurting in his/her chest	0	1	2	3	4
. Hurting in his/her back	0	1	2	3	4
. Having pain everyday	0	1	2	3	4
. Having so much pain that he/she has to take medicine	0	1	2	3	4

PAIN IMPACT (problems with...)	Never	Almost Never	Sometimes	Often	Almost Always
. It is hard for him/her to do things because he/she might get pain	0	1	2	3	4
. Missing school when he/she has pain	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to run when he/she has pain	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to have fun when having pain	0	1	2	3	4
. Having trouble moving around when he/she has pain	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to stay standing when he/she has pain	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to take care of himself/herself when he/she has pain	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to do what others can do because he/she might get pain	0	1	2	3	4
. Waking up at night when he/she has pain	0	1	2	3	4
0. Getting tired when he/she has pain	0	1	2	3	4

PAIN MANAGEMENT AND CONTROL (problems with...)	Never	Almost Never	Sometimes	Often	Almost Always
. It is hard for him/her to manage his/her pain	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to control his/her pain	0	1	2	3	4

WORRY I (problems with...)	Never	Almost Never	Sometimes	Often	Almost Always
. Worrying that he/she will have pain	0	1	2	3	4
. Worrying that other people will not know what to do if he/she has pain	0	1	2	3	4
. Worrying when he/she is away from home	0	1	2	3	4
. Worrying he/she might have to go to the emergency room	0	1	2	3	4
. Worrying he/she might have to stay overnight in the hospital	0	1	2	3	4

In the past **ONE month**, how much of a **problem** has your teen had with ...

WORRY II (problems with...)	Never	Almost Never	Sometimes	Often	Almost Always
. Worrying he/she might have a stroke	0	1	2	3	4
. Worrying he/she might have a chest crisis	0	1	2	3	4

EMOTIONS (problems with...)	Never	Almost Never	Sometimes	Often	Almost Always
. Feeling mad about having sickle cell disease	0	1	2	3	4
. Feeling mad when he/she has pain	0	1	2	3	4

TREATMENT (problems with...)	Never	Almost Never	Sometimes	Often	Almost Always
. It is hard for him/her to remember to take his/her medicine	0	1	2	3	4
. Not liking how he/she feels after taking medicine	0	1	2	3	4
. Not liking the way his/her medicine tastes	0	1	2	3	4
. Medicine making him/her sleepy	0	1	2	3	4
. Worrying about whether his/her medicine is working	0	1	2	3	4
. Worrying about whether his/her treatments are working	0	1	2	3	4
. Medicine not making him/her feel better	0	1	2	3	4

COMMUNICATION I (problems with...)	Never	Almost Never	Sometimes	Often	Almost Always
. It is hard for him/her to tell others when he/she is in pain	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to tell the doctors and nurses how he/she feels	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to ask the doctors and nurses questions	0	1	2	3	4

COMMUNICATION II (problems with...)	Never	Almost Never	Sometimes	Often	Almost Always
. It is hard for him/her when other people do not understand about his/her sickle cell disease	0	1	2	3	4
. It is hard for him/she when others do not understand how much pain he/she feels	0	1	2	3	4
. It is hard for him/her to tell others that he/she has sickle cell disease	0	1	2	3	4

ANEXO L - Questionário PedsQL 4.0 – Crianças 5 a 7 anos

Nº de identificação: _____

Data: _____

PedsQLTM

Questionário pediátrico sobre qualidade de vida

Versão 4.0 – Portuguese (Brazil)

RELATO DA CRIANÇA (5 a 7 anos)

Instruções para o entrevistador:

Eu vou te fazer algumas perguntas sobre coisas que podem ser difíceis para algumas crianças. Eu quero saber se cada uma dessas coisas pode ser difícil para você.

Mostre à criança a página com as carinhas e conforme você for lendo as frases abaixo aponte a resposta correspondente.

Se isso nunca é difícil, aponte a carinha sorridente.

Se isso algumas vezes é difícil, aponte a carinha do meio.

Se isso quase sempre é difícil, aponte a carinha zangada.

Eu vou ler as perguntas uma por uma. Quando eu acabar de ler uma pergunta, você vai apontar a resposta para me dizer se isso é difícil para você. Vamos treinar primeiro.

	Nunca	Algumas vezes	Quase sempre
Para você é difícil estalar os dedos?			

Para determinar se a criança respondeu corretamente à pergunta ou não, peça-lhe que mostre como estala os dedos. Repita a pergunta se a criança mostrou uma resposta diferente da ação.

Pense em como você tem se sentido durante as últimas semanas. Por favor, escute cada uma das frases com bastante atenção e me conte se cada uma destas coisas é difícil para você.

Depois de ler o item mostre à criança a página com as carinhas. Se ela hesitar ou parecer não saber como responder, leia as opções de resposta enquanto aponta as carinhas.

CAPACIDADE FÍSICA (é difícil...)	Nunca	Algumas vezes	Quase sempre
1. Você acha difícil andar?	0	2	4
2. Você acha difícil correr?	0	2	4
3. Você acha difícil fazer exercícios físicos ou esportes?	0	2	4
4. Você acha difícil levantar coisas pesadas?	0	2	4
5. Você acha difícil tomar banho de banheira ou de chuveiro?	0	2	4
6. Você acha difícil ajudar nas tarefas domésticas (como apanhar os seus brinquedos)?	0	2	4
7. Você sente dor? (Onde? _____)	0	2	4
8. Você se sente cansado/a demais para brincar?	0	2	4

Lembre-se, você vai me contar se isto tem sido difícil para você durante as últimas semanas.

ASPECTO EMOCIONAL (é difícil...)	Nunca	Algumas vezes	Quase sempre
1. Você sente medo?	0	2	4
2. Você se sente triste?	0	2	4
3. Você sente raiva?	0	2	4
4. Você dorme mal?	0	2	4
5. Você se preocupa com que vai acontecer com você?	0	2	4

ASPECTO SOCIAL (é difícil...)	Nunca	Algumas vezes	Quase sempre
1. Você acha difícil conviver com outras crianças?	0	2	4
2. As outras crianças dizem que não querem brincar com você?	0	2	4

ATIVIDADE ESCOLAR (é difícil...)	Nunca	Algumas vezes
1. Você acha difícil prestar atenção na aula?	0	2
2. Você esquece as coisas?	0	2
3. Você acha difícil acompanhar a sua turma nas tarefas escolares?	0	2
4. Você falta à aula porque você não se sente bem?	0	2
5. Você falta à aula porque você tem que ir ao médico ou ao hospital?	0	2

Isso é difícil para você?

Nunca



Algumas vezes



Quase sempre



ANEXO M - Questionário PedsQL 4.0 – Crianças 8 a 12 anos

Nº de identificação: _____

Data: _____

PedsQLTM

Questionário pediátrico sobre qualidade de vida

Versão 4.0 – Português (Brasil)

RELATO DA CRIANÇA (8 a 12 anos)

INSTRUÇÕES

A próxima página contém uma lista de coisas com as quais **você** pode ter dificuldade.

Por favor, conte-nos se **você tem tido dificuldade** com cada uma dessas coisas durante o **ÚLTIMO MÊS** , fazendo um “X” no número:

- 0** se você **nunca** tem dificuldade com isso
- 1** se você **quase nunca** tem dificuldade com isso
- 2** se você **algumas vezes** tem dificuldade com isso
- 3** se você **muitas vezes** tem dificuldade com isso
- 4** se você **quase sempre** tem dificuldade com isso

Não existem respostas certas ou erradas.

Caso você não entenda alguma pergunta, por favor, peça ajuda.

Durante o **ÚLTIMO MÊS**, você tem tido **dificuldade** com cada uma das coisas abaixo?

SOBRE MINHA SAÚDE E MINHAS ATIVIDADES (dificuldade para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. Para mim é difícil andar mais de um quarteirão	0	1	2	3	4
2. Para mim é difícil correr	0	1	2	3	4
3. Para mim é difícil praticar esportes ou fazer exercícios físicos	0	1	2	3	4
4. Para mim é difícil levantar coisas pesadas	0	1	2	3	4
5. Para mim é difícil tomar banho de banheira ou de chuveiro sozinho/a	0	1	2	3	4
6. Para mim é difícil ajudar nas tarefas domésticas	0	1	2	3	4
7. Eu sinto dor	0	1	2	3	4
8. Eu me sinto cansado/a	0	1	2	3	4

SOBRE MEUS SENTIMENTOS (dificuldade para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. Eu sinto medo	0	1	2	3	4
2. Eu me sinto triste	0	1	2	3	4
3. Eu sinto raiva	0	1	2	3	4
4. Eu durmo mal	0	1	2	3	4
5. Eu me preocupo com o que vai acontecer comigo	0	1	2	3	4

COMO EU CONVIVO COM OUTRAS PESSOAS (dificuldades para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. Eu tenho dificuldade para conviver com outras crianças	0	1	2	3	4
2. As outras crianças não querem ser minhas amigas	0	1	2	3	4
3. As outras crianças implicam comigo	0	1	2	3	4
4. Eu não consigo fazer coisas que outras crianças da minha idade fazem	0	1	2	3	4
5. Para mim é difícil acompanhar a brincadeira com outras crianças	0	1	2	3	4

SOBRE A ESCOLA (dificuldades para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. É difícil prestar atenção na aula	0	1	2	3	4
2. Eu esqueço as coisas	0	1	2	3	4
3. Eu tenho dificuldade para acompanhar a minha turma nas tarefas escolares	0	1	2	3	4
4. Eu falto à aula por não estar me sentindo bem	0	1	2	3	4
5. Eu falto à aula para ir ao médico ou ao hospital	0	1	2	3	4

ANEXO N - Questionário PedsQL 4.0 – Crianças 13 a 18 anos

Nº de identificação: _____

Data: _____

PedsQLTM

Questionário pediátrico sobre qualidade de vida

Versão 4.0 – Português (Brasil)

RELATO DO/A ADOLESCENTE (13 a 18 anos)

INSTRUÇÕES

A próxima página contém uma lista de coisas com as quais **você** pode ter dificuldade.

Por favor, conte-nos se **você tem tido dificuldade** com cada uma dessas coisas durante o **ÚLTIMO MÊS** , fazendo um “X” no número:

- 0** se você **nunca** tem dificuldade com isso
- 1** se você **quase nunca** tem dificuldade com isso
- 2** se você **algumas vezes** tem dificuldade com isso
- 3** se você **muitas vezes** tem dificuldade com isso
- 4** se você **quase sempre** tem dificuldade com isso

Não existem respostas certas ou erradas.

Caso você não entenda alguma pergunta, por favor, peça ajuda.

Durante o **ÚLTIMO MÊS**, você tem tido **dificuldade** com cada uma das coisas abaixo?

SOBRE MINHA SAÚDE E MINHAS ATIVIDADES <i>(dificuldade para...)</i>	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. Para mim é difícil andar mais de um quarteirão	0	1	2	3	4
2. Para mim é difícil correr	0	1	2	3	4
3. Para mim é difícil praticar esportes ou fazer exercícios físicos	0	1	2	3	4
4. Para mim é difícil levantar coisas pesadas	0	1	2	3	4
5. Para mim é difícil tomar banho de banheira ou de chuveiro sozinho/a	0	1	2	3	4
6. Para mim é difícil ajudar nas tarefas domésticas	0	1	2	3	4
7. Eu sinto dor	0	1	2	3	4
8. Eu tenho pouca energia ou disposição	0	1	2	3	4

SOBRE MEUS SENTIMENTOS <i>(dificuldade para...)</i>	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. Eu sinto medo	0	1	2	3	4
2. Eu me sinto triste	0	1	2	3	4
3. Eu sinto raiva	0	1	2	3	4
4. Eu durmo mal	0	1	2	3	4
5. Eu me preocupo com o que vai acontecer comigo	0	1	2	3	4

COMO EU CONVIVO COM OUTRAS PESSOAS <i>(dificuldades para...)</i>	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. Eu tenho dificuldade para conviver com outros / outras adolescentes	0	1	2	3	4
2. Os outros / as outras adolescentes não querem ser meus amigos / minhas amigas	0	1	2	3	4
3. Os outros / as outras adolescentes implicam comigo	0	1	2	3	4
4. Eu não consigo fazer coisas que outros / outras adolescentes da minha idade fazem	0	1	2	3	4
5. Para mim é difícil acompanhar os / as adolescentes da minha idade	0	1	2	3	4

SOBRE A ESCOLA <i>(dificuldades para...)</i>	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. É difícil prestar atenção na aula	0	1	2	3	4
2. Eu esqueço as coisas	0	1	2	3	4
3. Eu tenho dificuldade para acompanhar a minha turma nas tarefas escolares	0	1	2	3	4
4. Eu falto à aula por não estar me sentindo bem	0	1	2	3	4
5. Eu falto à aula para ir ao médico ou ao hospital	0	1	2	3	4

ANEXO O - Questionário PedsQL 4.0 – Cuidadores de Crianças 2 a 4 anos

Nº de identificação: _____

Data: _____

PedsQLTM

Questionário pediátrico sobre qualidade de vida

Versão 4.0 – Português (Brasil)

RELATO DOS PAIS SOBRE O FILHO / A FILHA (2 a 4 anos)

INSTRUÇÕES

A próxima página contém uma lista de coisas com as quais **o seu filho / a sua filha** pode ter dificuldade.

Por favor, conte-nos se **o seu filho / a sua filha tem tido dificuldade** com cada uma dessas coisas durante o **ÚLTIMO MÊS**, fazendo um “X” no número:

- 0** se ele / ela **nunca** tem dificuldade com isso
- 1** se ele / ela **quase nunca** tem dificuldade com isso
- 2** se ele / ela **algumas vezes** tem dificuldade com isso
- 3** se ele / ela **freqüentemente** tem dificuldade com isso
- 4** se ele / ela **quase sempre** tem dificuldade com isso

Não existem respostas certas ou erradas.

Caso não entenda alguma pergunta, por favor, peça ajuda.

Durante o **ÚLTIMO MÊS**, o seu filho / a sua filha tem tido **dificuldade** com cada uma das coisas abaixo?

CAPACIDADE FÍSICA (dificuldade para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Freqüentemente	Quase sempre
1. Andar	0	1	2	3	4
2. Correr	0	1	2	3	4
3. Participar de brincadeiras ativas ou fazer exercícios físicos	0	1	2	3	4
4. Levantar alguma coisa pesada	0	1	2	3	4
5. Tomar banho	0	1	2	3	4
6. Ajudar a apanhar os brinquedos	0	1	2	3	4
7. Sentir dor	0	1	2	3	4
8. Ter pouca energia ou disposição	0	1	2	3	4

ASPECTO EMOCIONAL (dificuldade para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Freqüentemente	Quase sempre
1. Sentir medo ou ficar assustado/a	0	1	2	3	4
2. Ficar triste	0	1	2	3	4
3. Ficar com raiva	0	1	2	3	4
4. Dormir mal	0	1	2	3	4
5. Ficar preocupado/a	0	1	2	3	4

ASPECTO SOCIAL (dificuldade para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Freqüentemente	Quase sempre
1. Brincar com outras crianças	0	1	2	3	4
2. As outras crianças não quererem ser amigos dele / dela	0	1	2	3	4
3. As outras crianças implicarem com o seu filho / a sua filha	0	1	2	3	4
4. Não conseguir fazer coisas que outras crianças da mesma idade fazem	0	1	2	3	4
5. Acompanhar a brincadeira com outras crianças	0	1	2	3	4

***Por favor, complete esta parte se seu filho / sua filha vai à escola ou à creche**

ATIVIDADE ESCOLAR (dificuldade para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Freqüentemente	Quase sempre
1. Fazer as mesmas atividades escolares que as outras crianças da turma	0	1	2	3	4
2. Faltar à aula / creche por não estar se sentindo bem	0	1	2	3	4
3. Faltar à aula / creche para ir ao médico ou ao hospital	0	1	2	3	4

ANEXO P - Questionário PedsQL 4.0 – Cuidadores de Crianças 5 a 7 anos

Nº de identificação: _____

Data: _____

PedsQLTM

Questionário pediátrico sobre qualidade de vida

Versão 4.0 – Portuguese (Brazil)

RELATO DOS PAIS sobre O FILHO / A FILHA (5 a 7 anos)**INSTRUÇÕES**

A próxima página contém uma lista de coisas com as quais **o seu filho / a sua filha** pode ter dificuldade.

Por favor, conte-nos se **o seu filho / a sua filha tem tido dificuldade** com cada uma dessas coisas durante o **ÚLTIMO MÊS**, fazendo um “X” no número:

- 0** se ele / ela **nunca** tem dificuldade com isso
- 1** se ele / ela **quase nunca** tem dificuldade com isso
- 2** se ele / ela **algumas vezes** tem dificuldade com isso
- 3** se ele / ela **freqüentemente** tem dificuldade com isso
- 4** se ele / ela **quase sempre** tem dificuldade com isso

Não existem respostas certas ou erradas.

Caso não entenda alguma pergunta, por favor, peça ajuda.

Durante o **ÚLTIMO MÊS**, o seu filho / a sua filha tem tido **dificuldade** com cada uma das coisas abaixo?

CAPACIDADE FÍSICA (dificuldade para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Freqüentemente	Quase sempre
1. Andar mais de um quarteirão	0	1	2	3	4
2. Correr	0	1	2	3	4
3. Praticar esportes ou fazer exercícios físicos	0	1	2	3	4
4. Levantar alguma coisa pesada	0	1	2	3	4
5. Tomar banho de banheira ou de chuveiro sozinho/a	0	1	2	3	4
6. Ajudar nas tarefas domésticas, como apanhar os brinquedos	0	1	2	3	4
7. Sentir dor	0	1	2	3	4
8. Ter pouca energia ou disposição	0	1	2	3	4

ASPECTO EMOCIONAL (dificuldade para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Freqüentemente	Quase sempre
1. Sentir medo ou ficar assustado/a	0	1	2	3	4
2. Ficar triste	0	1	2	3	4
3. Ficar com raiva	0	1	2	3	4
4. Dormir mal	0	1	2	3	4
5. Se preocupar com o que vai acontecer com ele / ela	0	1	2	3	4

ASPECTO SOCIAL (dificuldade para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Freqüentemente	Quase sempre
1. Conviver com outras crianças	0	1	2	3	4
2. As outras crianças não quererem ser amigos dele / dela	0	1	2	3	4
3. As outras crianças implicarem com o seu filho / a sua filha	0	1	2	3	4
4. Não conseguir fazer coisas que outras crianças da mesma idade fazem	0	1	2	3	4
5. Acompanhar a brincadeira com outras crianças	0	1	2	3	4

ATIVIDADE ESCOLAR (dificuldade para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Freqüentemente	Quase sempre
1. Prestar atenção na aula	0	1	2	3	4
2. Esquecer as coisas	0	1	2	3	4
3. Acompanhar a turma nas atividades escolares	0	1	2	3	4
4. Faltar à aula por não estar se sentindo bem	0	1	2	3	4
5. Faltar à aula para ir ao médico ou ao hospital	0	1	2	3	4

ANEXO Q - Questionário PedsQL 4.0 – Cuidadores de Crianças 8 a 12 anos

Nº de identificação: _____

Data: _____

PedsQLTM

Questionário pediátrico sobre qualidade de vida

Versão 4.0 – Português (Brasil)

RELATO DOS PAIS SOBRE O FILHO / A FILHA (8 a 12 anos)

INSTRUÇÕES

A próxima página contém uma lista de coisas com as quais **o seu filho / a sua filha** pode ter dificuldade.

Por favor, conte-nos se **o seu filho / a sua filha tem tido dificuldade** com cada uma dessas coisas durante o **ÚLTIMO MÊS**, fazendo um “X” no número:

- 0** se ele / ela **nunca** tem dificuldade com isso
- 1** se ele / ela **quase nunca** tem dificuldade com isso
- 2** se ele / ela **algumas vezes** tem dificuldade com isso
- 3** se ele / ela **freqüentemente** tem dificuldade com isso
- 4** se ele / ela **quase sempre** tem dificuldade com isso

Não existem respostas certas ou erradas.

Caso não entenda alguma pergunta, por favor, peça ajuda.

Durante o **ÚLTIMO MÊS**, o seu filho / a sua filha tem tido **dificuldade** com cada uma das coisas abaixo?

CAPACIDADE FÍSICA (dificuldade para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Freqüentemente	Quase sempre
1. Andar mais de um quarteirão	0	1	2	3	4
2. Correr	0	1	2	3	4
3. Praticar esportes ou fazer exercícios físicos	0	1	2	3	4
4. Levantar alguma coisa pesada	0	1	2	3	4
5. Tomar banho de banheira ou de chuveiro sozinho/a	0	1	2	3	4
6. Ajudar nas tarefas domésticas	0	1	2	3	4
7. Sentir dor	0	1	2	3	4
8. Ter pouca energia ou disposição	0	1	2	3	4

ASPECTO EMOCIONAL (dificuldade para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Freqüentemente	Quase sempre
1. Sentir medo ou ficar assustado/a	0	1	2	3	4
2. Ficar triste	0	1	2	3	4
3. Ficar com raiva	0	1	2	3	4
4. Dormir mal	0	1	2	3	4
5. Se preocupar com o que vai acontecer com ele/ela	0	1	2	3	4

ASPECTO SOCIAL (dificuldade para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Freqüentemente	Quase sempre
1. Conviver com outras crianças	0	1	2	3	4
2. As outras crianças não quererem ser amigos dele / dela	0	1	2	3	4
3. As outras crianças implicarem com o seu filho / a sua filha	0	1	2	3	4
4. Não conseguir fazer coisas que outras crianças da mesma idade fazem	0	1	2	3	4
5. Acompanhar a brincadeira com outras crianças	0	1	2	3	4

ATIVIDADE ESCOLAR (dificuldade para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Freqüentemente	Quase sempre
1. Prestar atenção na aula	0	1	2	3	4
2. Esquecer as coisas	0	1	2	3	4
3. Acompanhar a turma nas tarefas escolares	0	1	2	3	4
4. Faltar à aula por não estar se sentindo bem	0	1	2	3	4
5. Faltar à aula para ir ao médico ou ao hospital	0	1	2	3	4

ANEXO R - Questionário PedsQL 4.0 – Cuidadores de Crianças 13 a 18 anos

Nº de identificação: _____

Data: _____

PedsQLTM

Questionário pediátrico sobre qualidade de vida

Versão 4.0 – Português (Brasil)

RELATO DOS PAIS SOBRE O FILHO / A FILHA (13 a 18 anos)**INSTRUÇÕES**

A próxima página contém uma lista de coisas com as quais **o seu filho / a sua filha** pode ter dificuldade.

Por favor, conte-nos se **o seu filho / a sua filha tem tido dificuldade** com cada uma dessas coisas durante o **ÚLTIMO MÊS**, fazendo um “X” no número:

- 0** se ele / ela **nunca** tem dificuldade com isso
- 1** se ele / ela **quase nunca** tem dificuldade com isso
- 2** se ele / ela **algumas vezes** tem dificuldade com isso
- 3** se ele / ela **freqüentemente** tem dificuldade com isso
- 4** se ele / ela **quase sempre** tem dificuldade com isso

Não existem respostas certas ou erradas.

Caso não entenda alguma pergunta, por favor, peça ajuda.

Durante o **ÚLTIMO MÊS**, o seu filho / a sua filha tem tido **difficuldade** com cada uma das coisas abaixo?

CAPACIDADE FÍSICA (difficuldade para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Freqüentemente	Quase sempre
1. Andar mais de um quarteirão	0	1	2	3	4
2. Correr	0	1	2	3	4
3. Praticar esportes ou fazer exercícios físicos	0	1	2	3	4
4. Levantar alguma coisa pesada	0	1	2	3	4
5. Tomar banho de banheira ou de chuveiro sozinho/a	0	1	2	3	4
6. Ajudar nas tarefas domésticas	0	1	2	3	4
7. Sentir dor	0	1	2	3	4
8. Ter pouca energia ou disposição	0	1	2	3	4

ASPECTO EMOCIONAL (difficuldade para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Freqüentemente	Quase sempre
1. Sentir medo ou ficar assustado/a	0	1	2	3	4
2. Ficar triste	0	1	2	3	4
3. Ficar com raiva	0	1	2	3	4
4. Dormir mal	0	1	2	3	4
5. Se preocupar com o que vai acontecer com ele / ela	0	1	2	3	4

ASPECTO SOCIAL (difficuldade para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Freqüentemente	Quase sempre
1. Conviver com outros / outras adolescentes	0	1	2	3	4
2. Os outros / as outras adolescentes não quererem ser amigos dele / dela	0	1	2	3	4
3. Os outros / as outras adolescentes implicarem com o seu filho / a sua filha	0	1	2	3	4
4. Não conseguir fazer coisas que outros / outras adolescentes da mesma idade fazem	0	1	2	3	4
5. Acompanhar os / as adolescentes da idade dele / dela	0	1	2	3	4

ATIVIDADE ESCOLAR (difficuldade para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Freqüentemente	Quase sempre
1. Prestar atenção na aula	0	1	2	3	4
2. Esquecer as coisas	0	1	2	3	4
3. Acompanhar a turma nas tarefas escolares	0	1	2	3	4
4. Faltar à aula por não estar se sentindo bem	0	1	2	3	4
5. Faltar à aula para ir ao médico ou ao hospital	0	1	2	3	4

ANEXO S – Comitês de Ética em Pesquisa HEMORIO

 <p>GOVERNO DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE E DEFESA CIVIL</p>	 <p>HEMORIO INSTITUTO ESTADUAL DE HEMATOLOGIA ARTHUR DE SIQUEIRA CAVACANTI</p>
---	---

Termo de Autorização para desenvolvimento de pesquisa no HEMORIO

A Coordenação de SERVIÇO DE HEMATOLOGIA está de acordo com o desenvolvimento do projeto de pesquisa abaixo descrito, após análise e aprovação do CEP HEMORIO.

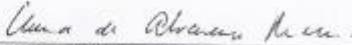
Nome do projeto: AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTE COM DOENÇA FALCIFORME.

Pesquisador responsável: MARISTELA GONÇALVES OLIVAL

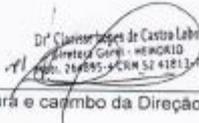
Reforçamos que o referido projeto somente poderá ser iniciado nesta Instituição mediante sua aprovação documental por este CEP.

- Período de coleta de dados: 10/2013 À 10/2015
- Os dados serão coletados através de: () ENTREVISTA (X) QUESTIONÁRIO (X) PRONTUÁRIO () OUTROS _____

Rio de Janeiro, 07/10/2013.



 Assinatura e carimbo da Coordenação



 Assinatura e carimbo da Direção Geral

VERA LÚCIA REYES MARTA
 Diretora Geral - HEMORIO
 CPF: 512.371-5 CRM 52.23435-7

COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA
 Rua Frei Caneca, 8 - Centro - Rio de Janeiro - CEP 20211-030
 Tel.: (21) 3266-6443 R. 2016 - Fax: 2242-4255 - www.hemorio.rj.gov.br - cep@hemorio.rj.gov.br

ANEXO T – Informação sobre a tradução em andamento da versão em português brasileiro do PedsQL™ Sickle Cell Disease Module no site MAPI Institute

<http://www.pedsqil.org/PedsQL-Translation-Tables.pdf>

Available translations of the PedsQL™ Scales and Modules



Last update: June 10th, 2016

Sickle Cell Disease Module (Standard Version)														
	COUNTRY	LANGUAGE	ABBR.	Adult (Over 26)		Young Adult (18-25)		Adolescent (13-18)		Child (8-12)		Young Child (5-7)		Toddler (2-4)
				Self-Report	Parent/Proxy-Report	Self-Report	Parent/Proxy-Report	Self-Report	Parent/Proxy-Report	Self-Report	Parent/Proxy-Report	Self-Report	Parent/Proxy-Report	Parent/Proxy-Report
1.	Brazil	Portuguese	Por-BR					LT	LT	LT	LT	LT	LT	LT
2.	USA	English	Eng-US	O	O	O	O	O	O	O	O	O	O	O
3.	USA	Spanish	Spa-US			NV (054607) 2016	NV (054607) 2016			NV (054607) 2016	NV (054607) 2016	NV (054607) 2016	NV (054607) 2016	

80

V: Mapi performed a full linguistic validation process, including cognitive interviews.

NV: Mapi performed an uncompleted linguistic validation process (Forward/Backward, Adaptation, Quality-Check or Update steps only). Cognitive interviews were not performed, or were performed on a previous version.

LT: Translation performed by a local team (may not be available at Mapi). The methodology of translation is unknown, and no translation certificate is available.

X: Translation provided by the developer. No translation certificate is available.

O: Original version.