

UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO
ESCOLA DE ENFERMAGEM DE RIBEIRÃO PRETO

DANIELLE MARIA DE SOUZA SERIO DOS SANTOS

Validação do instrumento DISABKIDS® - Módulo Fibrose Cística para crianças e
adolescentes brasileiros

Ribeirão Preto

2013

DANIELLE MARIA DE SOUZA SERIO DOS SANTOS

Validação do instrumento DISABKIDS® - Módulo Fibrose Cística para crianças
e adolescentes brasileiros

Tese apresentada à Escola de Enfermagem de
Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo,
para obtenção do título de Doutor em Ciências,
Programa Enfermagem em Saúde Pública.

Linha de pesquisa: Processo Saúde-Doença e
Epidemiologia

Orientador: Claudia Benedita dos Santos

Ribeirão Preto

2013

Autorizo a reprodução e divulgação total ou parcial deste trabalho, por qualquer meio convencional ou eletrônico, para fins de estudo e pesquisa, desde que citada a fonte.

SANTOS, DANIELLE MARIA DE SOUZA SERIO DOS
Validação do instrumento DISABKIDS[®] – Módulo
Fibrose Cística para crianças e adolescentes brasileiros.
Ribeirão Preto, 2013.
125 p. : il. ; 30cm

Tese de Doutorado, apresentada à Escola de
Enfermagem de Ribeirão Preto/USP – Área de
concentração: Enfermagem Saúde Pública.

Orientadora: Claudia Benedita dos Santos

1. Qualidade de vida. 2. Fibrose cística. 3. Estudos de
validação. 4. Criança. 5. Adolescente.

SANTOS, Danielle Maria de Souza Serio dos

Validação do instrumento DISABKIDS® - Módulo Fibrose Cística para crianças e adolescentes brasileiros

Tese apresentada à Escola de Enfermagem de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo, para obtenção do título de Doutor em Ciências, Programa Enfermagem Saúde Pública.

Aprovado em / /

Comissão Julgadora

Prof. Dr. _____

Instituição: _____

Dedicatória

*Ào Anjo e Latifa,
grandes companheiros.
Pelos dias de sol perdidos,
pela ausência nas viagens
e pelas horas em frente ao computador.
Vocês sabem desta tese tanto quanto eu.*

Agradecimentos especiais

À Deus, por todos os dias vividos, pelo imenso amor e dedicação às suas obras.

À Maria, mãe e mulher, pela compreensão nos momentos difíceis.

Aos meus pais, por contribuírem para eu me tornar a pessoa que sou hoje.

Ao Althinha, sinto tanto sua falta! Sem a sua ajuda a vida teria sido mais difícil.

Aos meus irmãos, Tiago e Gabriel pelo equilíbrio e desequilíbrio na medida certa.

À Rose, irmã que eu não tive, pelas infinitas horas de conversas e conselhos.

Ao tio Hugo, missão dada é missão cumprida!

A todos demais benfeitores, que não precisam de nomes para se sentirem agradecidos e saberem o quanto contribuíram em minha caminhada.

Agradecimentos

À Claudia Benedita dos Santos, pela confiança depositada em todos estes anos, pela amizade, pelos ensinamentos e por contribuir para meu crescimento profissional e pessoal.

À Lidia Alice Gomes Monteiro Marin Torres e Regina Aparecida Garcia Lima pelas valiosas contribuições em meu trabalho.

À Monika Bullinger pela disponibilidade e possibilidade de desenvolvimento deste projeto.

À Roberta Alvarenga Reis, sempre disposta a me ouvir e ajudar! Agradeço o carinho e amizade.

À Keila Cristiane Deon, com a qual tenho dividido esta caminhada desde o início... Chegamos ao fim, bem diferente de quando começamos. Este trabalho não teria sido o mesmo se não tivéssemos feito isso juntas.

À Tania Silva Gomes, mineirinha acelerada, mas que sempre conseguia um bom tempo para poder me ouvir.

À Angelita, Simone e Adriana, colegas de trabalho! Suas atitudes me fizeram acreditar que tudo isso vale a pena.

Aos Drs. Paulo Kussek, Carlos Riedi, Alberto Vergara, Luciana Monte, Lidia Alice Gomes Monteiro Marin Torres e toda equipe de atendimento dos pacientes com Fibrose Cística, reforço meu muito obrigada pela paciência, apoio e recepção, desde o mestrado! Minha admiração e respeito pelo trabalho que fazem e vida que proporcionam aos pacientes que assistem só aumentam.

À Juliana Palis Horta, Licia Cristine Marinho França, Marcela Vasters, Marisley Goes Borba Paludo, Renata Karine Alves Pedro, Angelita Wisnieski

Silva, Sabrina de Avila Tavares Pereira, Flávia Cassemiro Viegas, pelo auxílio na coleta de dados e possibilidade de execução deste trabalho.

As amigas feitas nesta caminhada, Isabela Abreu e Fernanda Kourrouski, era sempre bom saber que agora eu podia contar com vocês também.

À Shirley, Andrea, Flávia e todos os demais funcionários da EERP-USP, obrigada pela paciência e atenção com todos os alunos.

À Camila, Andressa, Claudia, Marílias, Ana Elisa e Livia, vocês estão sempre em meu pensamento.

À CAPES, pelo financiamento desta pesquisa.

Às crianças e adolescentes com Fibrose Cística, minha estima e consideração.

Tudo neste mundo tem seu tempo;
cada coisa tem sua ocasião.
Há um tempo de nascer e tempo de morrer;
tempo de plantar e tempo de arrancar;
tempo de matar e tempo de curar;
tempo de derrubar e tempo de construir;
Há tempo de ficar triste e tempo de se alegrar:
tempo de chorar e tempo de dançar;
tempo de espalhar pedras e tempo de ajuntá-las;
tempo de abraçar e tempo de afastar;
Há tempo de procurar e tempo de perder;
tempo de economizar e tempo de desperdiçar;
tempo de rasgar e tempo de remendar;
tempo de ficar calado e tempo de falar.
Há tempo de amar e tempo de odiar
tempo de guerra e tempo de paz.

Eclesiastes 3, 1-8

RESUMO

SANTOS, D. M. S. S. Validação do instrumento DISABKIDS® - Módulo Fibrose Cística para crianças e adolescentes brasileiros. 125f. Tese (Doutorado) – Escola de Enfermagem de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo, Ribeirão Preto, 2013.

A Fibrose Cística (FC) é uma condição crônica genética que pode acometer diversos órgãos. O desenvolvimento e validação de instrumentos de Qualidade de Vida relacionada à Saúde (QVRS) específicos para FC permitiram que as respostas psicossociais aos problemas de saúde desta população pudessem efetivamente ser consideradas como medidas em saúde em pesquisas clínicas. Este estudo metodológico, quantitativo, teve como objetivo realizar a validação para o Brasil da versão adaptada do instrumento DISABKIDS® – Módulo Fibrose Cística (DISABKIDS®-MFC) para crianças e adolescentes e seus pais ou cuidadores. Foram verificadas a existência de efeitos *floor* e *ceiling*, confiabilidade do instrumento por meio do coeficiente *Alpha de Cronbach* e pelo teste-reteste, validade de construto do instrumento, por meio da análise multitraço-multimétodo (MTMM) e concordância entre as versões *self* e *proxy* por meio do Índice de Correlação Intraclasse (ICC). A estrutura fatorial da versão adaptada do DISABKIDS®-MFC foi verificada por meio da utilização da Análise Fatorial Confirmatória (AFC), segundo índices de ajuste da Raiz Quadrada Residual Padronizada (RMSEA) e Índice de Ajuste Comparativo (CFI). Para este estudo, considerou-se uma amostra com 226 participantes em quatro estados do Brasil, sendo 102 deles do estudo piloto, coletados no ano de 2009 e 124 coletados de junho de 2011 a janeiro de 2013 para a etapa de campo. As dimensões do instrumento apresentaram altos graus de consistência interna, com valores para a estatística *Alpha de Cronbach* variando entre 0,71 e 0,87 para crianças e adolescentes e seus pais ou cuidadores. Em relação à validade de construto, segundo análise MTMM, observou-se validade convergente para ambas dimensões, com valores para o coeficiente de correlação linear de Pearson entre itens e sua dimensão maiores do que 0,40, na maioria das vezes, e para validade divergente foram encontrados valores de ajuste de 100% para as duas versões *self* e *proxy*. A concordância entre as respostas *self* e *proxy* foi moderada para a dimensão tratamento (ICC = 0,55) e substancial para a dimensão impacto (ICC = 0,60). O instrumento DISABKIDS®-MFC manteve sua estrutura fatorial, com valores de CFI = 0,901 e RMSEA = 0,078, para a versão *self* e valores de CFI = 0,855 e RMSEA = 0,146 para a versão *proxy*. Dessa forma, os resultados apontam para a validade e confiabilidade da versão *self* do instrumento DISABKIDS®-MFC e poderá ser incluído na rotina clínica de ambulatórios brasileiros.

Descritores: Qualidade de vida. Fibrose cística. Estudos de validação. Criança. Adolescente.

ABSTRACT

SANTOS, D. M. S. S. Validation DISABKIDS[®]– Cystic Fibrosis Module instrument for Brazilian children and adolescents. 125p. Tesis (Ph.D) – Ribeirao Preto College of Nursing, University of Sao Paulo, Ribeirao Preto, 2013.

Cystic Fibrosis (CF) is a genetic chronic condition that can affect several organs. The development and validation of instruments of Health-related Quality of Life (HRQoL) specifics to FC allowed that psychosocial responses to health problems of this population could effectively be regarded as health measures in clinical research. This methodological quantitative study, aimed to perform the validation of the instrument of HRQoL DISABKIDS[®]–Cystic Fibrosis Module (DISABKIDS[®]-CFM) for children and adolescents and their parents or caregivers. It was verified the possible presence of floor and ceiling effects, reliability accordingly to Cronbach' Alpha coefficient and test-retest, construct validity of the instrument, according to Multitrait Multimethod analysis (MTMM) and agreement between self and proxy versions through intraclass correlation coefficient (ICC). The factor structure of the DISABKIDS[®]-CFM was verified using of Confirmatory Factor Analysis (CFA) according to Root Mean Square Error of Approximation (RMSEA) and Comparative Fit Index (CFI). For this study, it was considered a sample with 226 participants in four states of Brazil. 102 participants were from pilot test realized in 2009 and 124 from field sample collected between June 2011 and January 2013. The instrument has acceptable internal consistency, with values between 0.87 and 0.71 for children and adolescents and their parents or caregivers in both dimensions. In relation to the construct validity according to MTMM analysis, the convergent validity was often above than 0.40, and to discriminant validity the scale fit values were 100% for both versions. The agreement between self and proxy answer was moderate for treatment dimension and substantial for impact dimension. The DISABKIDS[®]-CFM kept its factor structure equal to the model originally proposed, with CFI= 0.901 and RMSEA=0.078, to self version, and for proxy version the values were CFI =0,855 and RMSEA= 0,146. The results point to validity and reliability of the DISABKIDS[®]-CFM, self version, may be included at routine clinical practice.

Descriptors: Quality of Life. Cystic Fibrosis. Validation Studies. Child. Adolescent.

RESUMEN

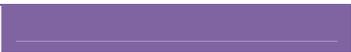
SANTOS, D. M. S. S. Validación del DISABKIDS®-módulo Fibrosis Quística para los niños y adolescentes en Brasil. 125h. Tesis (Doctorado) - Escuela de Enfermería de Ribeirão Preto, Universidad de São Paulo, Ribeirão Preto, 2013.

Fibrosis Quística (FQ) es una enfermedad genética crónica que puede afectar a varios órganos. El desarrollo y validación del instrumento de la Calidad de Vida con relación a la Salud (CVRS) específico para FC permitida las psicosociales respuestas a los problemas de salud de esta población podrían considerarse efectivamente como medidas de salud en la investigación clínica. Este estudio metodológico, cuantitativa, pretende realizar la validación para Brasil del instrumento de CVRS DISABKIDS®-módulo de Fibrosis Quística (DISABKIDS®-MFQ) para niños y adolescentes y sus padres o cuidadores. Se verificó la existencia de piso y techo, confiabilidad del instrumento a través del coeficiente Alfa de Cronbach, que mide la consistencia interna y test-retest, que mide su estabilidad, la validez de constructo del instrumento, mediante el análisis de Multirrasgo-Multimétodo (MTMM) y el acuerdo entre niños y adolescentes y sus padres o cuidadores a través del índice de correlación intraclase (ICC). La estructura factorial del DISABKIDS® -MFQ ha sido verificada mediante el uso de análisis factorial confirmatorio (AFC). Para este estudio, se consideró una muestra con 226 asistentes en cuatro estados de Brasil, 102 de ellos piloto estudio, recogido en el año 2009 y 124 desde junio de 2011 a enero de 2013. El instrumento tiene consistencia interna aceptable, con valores entre 0,87 y 0,71 para niños y adolescentes y sus padres o cuidadores en ambas dimensiones. En relación con la validez de constructo, segunda revisión MTMM, validada convergente, más a menudo fue superior a 0.40, y validez divergente encontradas valores ajuste de 100% para las dos versiones. La correlación entre la respuestas del niños y adolescentes y sus padres o cuidadores fue moderada para el tratamiento y la substancial para dimensión. El DISABKIDS®-MFQ, versione *self* mantuvo su estructura factorial igual al modelo propuesto originalmente, con CFI = 0,944 y RMSEA = 0,054 e la versione *proxy* con CFI =0,855 y RMSEA= 0,146. De esta manera, los resultados señalan a la validez y confiabilidad del instrumento DISABKIDS®-MFQ, versione *self*, y pueden incluirse en la rutina clínica ambulatoria brasilera.

Palabras llave : Calidad de vida. Fibrosis quística. Estudios de validación.

Niño. Adolescente.

Apresentação



O presente projeto dá continuidade à dissertação de mestrado de autoria da mesma pesquisadora, intitulada “*Adaptação cultural e validação do módulo específico Fibrose Cística do instrumento de mensuração de Qualidade de Vida relacionada à Saúde de crianças e adolescentes, DISABKIDS®: fase I*” (SANTOS, 2009), o qual integra uma pesquisa de adaptação e validação dos instrumentos de Qualidade de Vida relacionada à Saúde do grupo DISABKIDS® para a cultura brasileira (SANTOS, 2007).

Na fase I de validação do instrumento, que se refere à etapa piloto, o instrumento apresentou consistência interna aceitável (*Alpha de Cronbach* entre 0,70 e 0,85), validade convergente nas duas versões do instrumento (coeficiente de correlação linear de Pearson maior que 0,30), valores de ajuste para a validade discriminante maiores que 75% e concordância substancial entre as versões *self* e *proxy* (coeficiente de correlação linear de Pearson igual a 0,65).

Para finalizar a validação do instrumento para a cultura brasileira, além das análises psicométricas anteriormente realizadas, para etapa de campo de aplicação do instrumento, as análises propostas, referem-se à utilização de modelos de equações estruturais, como teste confirmatório da estrutura fatorial do instrumento de medida e também como forma de analisar relações explicativas, isto é, correlações, entre múltiplas variáveis simultaneamente (YUAN; BENTLER, 2007).

Lista de Tabelas

- Tabela 1-** Itens do instrumento DISABKIDS[®]-MFC, respectivas dimensões e valores mínimos e máximos para cada uma delas.....53
- Tabela 2** – Distribuição das crianças e adolescentes participantes do estudo, segundo sexo e local de atendimento, Brasil, 2013..... 61
- Tabela 3** – Características sócio-demográficas das crianças e adolescentes participantes do estudo. Brasil, 2013.....62
- Tabela 4** - Valores padronizados médios, medianos e desvios padrão para os escores do instrumento DISABKIDS[®]-MFC para crianças e adolescentes, participantes do estudo para o Brasil, 2013 e Europa (THE DISABKIDS GROUP, 2006).....63
- Tabela 5-** Efeitos *floor* e *ceiling*, em relação às respostas de crianças e adolescentes e seus pais ou cuidadores nas dimensões do DISABKIDS[®]-MFC, Brasil, 2013.....64
- Tabela 6** - Valores do *Alpha de Cronbach* da dimensão impacto e tratamento do DISABKIDS[®]-MFC, e quando um item é excluído de sua dimensão, segundo crianças e adolescentes e seus pais e cuidadores participantes do estudo, Brasil 2013, e Europa.....65
- Tabela 7** – Valores do ICC para análise teste-reteste e respectivos valores da significância estatística do instrumento DISABKIDS[®]-MFC para crianças e adolescentes e seus pais ou cuidadores. Brasil, 2013.....67
- Tabela 8** - Valores do coeficiente de correlação de Pearson entre os itens e cada uma das dimensões do DISABKIDS[®] - MFC, obtidos segundo análise MTMM, versão *self*, Brasil, 2013.....68

Tabela 9 - Valores do coeficiente de correlação de Pearson entre os itens e cada uma das dimensões do DISABKIDS [®] -MFC, obtidos segundo análise MTMM, versão <i>proxy</i> , Brasil, 2013.....	69
Tabela 10 – Valores de ajuste resultantes da análise MTMM para os escores do DISABKIDS [®] -MFC, versão <i>self</i> . Brasil, 2013.....	70
Tabela 11 – Valores de ajuste resultantes da análise MTMM para os escores do DISABKIDS [®] -MFC, versão <i>proxy</i> . Brasil, 2013.....	70
Tabela 12- Valores do coeficiente de correlação linear de Pearson e seus respectivos valores de significância estatística, entre os escores obtidos pelas crianças e adolescentes e seus pais ou cuidadores nos itens <i>a</i> , <i>b</i> e <i>c</i> e os escores obtidos nas dimensões impacto e tratamento do DISABKIDS [®] -MFC. Brasil, 2013.....	71
Tabela 13 – Distribuição das crianças e adolescentes participantes do estudo, segundo gravidade da FC, classificada de acordo com o Escore de Shwachman-Kulczyki. Brasil, 2013.....	72
Tabela 14 – Valores de significância estatística <i>p</i> resultantes do Teste Shapiro-Wilk para as dimensões impacto e tratamento para crianças e adolescentes e seus pais ou cuidadores, segundo gravidade da FC de média a excelente, de acordo com o Escore de Shwachman-Kulczyki. Brasil, 2013.....	72
Tabela 15- Valores padronizados medianos, médios, respectivos desvios padrão e valores de significância estatística para os escores do DISABKIDS [®] -MFC, segundo dimensão e gravidade da FC, para as versões <i>self</i> e <i>proxy</i> , Brasil, 2013.....	75
Tabela 16 - Valores da estatística Coeficiente de Correlação Intra-Classe (ICC) para análise de concordância entre versão <i>self</i> e <i>proxy</i> do instrumento DISABKIDS [®] -MFC. Brasil, 2013.....	76

Lista de Figuras

- Figura 1-** Estrutura fatorial da versão adaptada do instrumento DISABKIDS®-MFC (itens da versão *self*) (modelo ortogonal).....45
- Figura 2 –** Análise Fatorial Confirmatória da versão adaptada do DISABKIDS®-MFC versão *self*. Brasil, 2013.....77
- Figura 3 –** Análise Fatorial Confirmatória da versão adaptada do DISABKIDS®-MFC versão *proxy*. Brasil, 2013.....76

Lista de Siglas

- AFC** Análise Fatorial Confirmatória
- ANOVA** Análise de Variância Paramétrica
- AMOS** *Analysis of Moment Structure*
- CFI** Índice de Ajuste Comparativo
- CFQ** *Cystic Fibrosis Questionnaire*
- CFQ-R** *Cystic Fibrosis Questionnaire revised*
- CFQoL** *Cystic Fibrosis Quality of Life*
- CHQ** *Children Health Questionnaire*
- CRQ** *Chronic Respiratory Disease*
- DISABKIDS® - MFC** DISABKIDS® - Módulo Fibrose Cística
- FC** Fibrose Cística
- FEV₁** Volume Expiratório Forçado em um segundo
- HC-FMRP/USP** Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto
- HC-UFPR** Hospital das Clínicas da Universidade Federal do Paraná
- HDB** Hospital de Base da cidade de Brasília
- HIJP II** Hospital Infantil João Paulo II
- HPP** Hospital Pequeno Príncipe
- HUCB** Hospital da Universidade Católica de Brasília
- ICC** Coeficiente de Correlação Intra-classe
- IMC** Índice de Massa Corporal
- MAP** *Multitraid Analysis Program*
- MTMM** Multi-traço multimétodo
- MRSA** *Staphylococcus aureus* resistente à metilina
- NHP** *Nottingham Health Profile*
- OMS** Organização Mundial de Saúde
- OSSA** *Staphylococcus aureus* resistente à oxacilina
- PedsQoI** *Pediatric Quality of Life Inventory*
- QV** Qualidade de Vida
- QVRS** Qualidade de Vida relacionada à Saúde
- QWB** *Quality of Well-being*

RMSEA Raiz Quadrada Média Residual Padronizada

SEM *Structural Equation Modeling*

SF-36 *Short Form Health Survey*

SIP *Sickness Impact Profile*

SPSS *Statistical Package for Social Sciences*

SUS Sistema Único de Saúde

TCLE Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

Sumário

Apresentação

LISTA DE TABELAS

LISTA DE FIGURAS

LISTA DE SIGLAS

1 Objeto de estudo: Qualidade de Vida e Qualidade de Vida relacionada à Saúde como instrumento de medida em saúde para crianças e adolescentes com fibrose cística	22
1.1 Qualidade de Vida e Qualidade de Vida relacionada à Saúde na população com Fibrose Cística.....	21
1.2 Mensuração da Qualidade de Vida e Qualidade de Vida relacionada à Saúde na população com Fibrose Cística.....	23
1.2.1 Instrumentos específicos para mensuração da Qualidade de Vida relacionada à Saúde para Fibrose Cística.....	26
1.3 Qualidade de Vida relacionada à Saúde como medida de avaliação em saúde da população com fibrose cística	28
2 Relevância do estudo.....	35
3 Objetivos	39
4 Referencial teórico: aspectos conceituais e metodológicos relacionados a validação de instrumentos de mensuração quantitativa de construtos subjetivos.....	41
4.1 Modelo de equações estruturais	42
4.1.1 Análise fatorial confirmatória segundo modelo de equações estruturais	43
5 Método.....	48
5.1 Tipo de estudo.....	49
5.2.1 Amostra	49
5.3 Locais de estudo	50
5.4 Instrumentos utilizados.....	52
5.6 Análise de dados.....	55
5.6.1 Estatística descritiva do instrumento, correlações e propriedades psicométricas.....	55
5.7 Considerações éticas	58
6 Resultados e discussão.....	59
6.1 Coleta de dados	60

6.2 Estatística descritiva do instrumento, correlações, propriedades psicométricas e tratamento das perdas	62
7 Conclusões	80
8 Informe	82
REFERÊNCIAS.....	84
ANEXOS	100
APÊNDICES	105

*1 Objeto de estudo:Qualidade de Vida e Qualidade de Vida relacionada à
Saúde como instrumento de medida em saúde para crianças e adolescentes com
fibrose cística*

1.1 Qualidade de Vida e Qualidade de Vida relacionada à Saúde na população com Fibrose Cística

O uso dos conceitos de Qualidade de Vida (QV) e Qualidade de Vida relacionada à saúde (QVRS) na população com Fibrose Cística (FC) acompanhou, e acompanha, a evolução do conhecimento sobre esta condição crônica. Dessa forma, o entendimento do uso destes construtos fica mais claro quando visto pela linha histórica da FC.

A FC é uma condição crônica fatal referenciada na literatura desde o final do século XVI (QUINTON, 1999), sem, no entanto, conseguir diferenciá-la da doença celíaca. Na época os mecanismos que causavam a condição eram obscuros e até o início do século XX, 80% das crianças que apresentavam principalmente lesões pancreáticas não ultrapassavam o primeiro ano de vida (ANDERSEN, 1938).

Os avanços nas pesquisas e aumento do conhecimento médico permitiram identificar crianças com problemas digestivos, pulmonares, cistos e cicatrizes fibróticas, em todo pâncreas, concomitantemente. Ainda que sua causa não fosse identificada, tal fato determinou seu reconhecimento como uma condição crônica específica denominada inicialmente como FC do pâncreas, e melhorou a compreensão das características clínicas, anátomo-patológicas e epidemiológicas da condição (ANDERSEN, 1938).

Finalmente, em 1946 identificou-se a origem da FC como sendo genética autossômica recessiva (ANDERSEN; HODGES, 1946) e em 1989 houve a detecção do primeiro gene codificador da FC no braço longo do cromossomo sete, responsável por um defeito bioquímico em canais de cloro de células epiteliais de certos órgãos (KEREM et al., 1989; RIORDAN et al., 1989; ROMMENS et al., 1989). Todos estes achados associaram-se ao aumento da expectativa de vida de seus portadores ao longo das décadas até que estes chegassem à idade adulta (ELBORN; SHALE; BRITTON, 1991).

As alterações nos canais de cloro, presentes em glândulas sudoríparas, trato respiratório, digestivo e reprodutivo (ORENSTEIN, 1996; WELSH; SMITH, 1995), além da própria evolução da condição crônica, por vezes considerada estigmatizante com características singulares como baqueteamento dos dedos e tórax em barril (BADLAN, 2006, PIZZIGNACCO; MELLO; LIMA, 2010),

deixava latente, à medida que a expectativa de vida de seus portadores aumentava, a necessidade de revisar o modo como profissionais de saúde deveriam acompanhar esta população.

Dessa forma, pesquisadores e profissionais de saúde passam a também se preocupar com outros aspectos da saúde destes pacientes, não se limitando a questões diagnósticas, de sinais ou sintomas. Neste contexto que o conceito de QV/QVRS começa a se inserir nas pesquisas de FC. Na época, como será apresentado, nota-se que há um uso confuso, sem muita definição e distinção entre estudos que avaliam QV, QVRS, estado de saúde (*health status*), bem-estar subjetivo (*well-being*) e estado funcional (*funcional status*).

Tal confusão e mistura de conceitos pode ter vários fatores. Primeiro pelo seu uso recente e falta de refinamento dos mesmos. Segundo porque até os dias atuais a maioria dos estudos não define estes conceitos (TAILLEFERT et al., 2003), enquanto outros defendem que QV/QVRS, estado de saúde, bem-estar subjetivo e estado funcional não são de fácil distinção (WILSON; CLEARY, 1995) ou ainda que estado de saúde, bem-estar subjetivo e estado funcional são conceitos inseridos dentro da medida de QV (HAAS, 1999). Finalmente, a própria Organização Mundial de Saúde (OMS), só em 1995 publica o que a mesma entende por QV como sendo “*a 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, expectativa, padrões e preocupações*” (WHOQOL Group, 1995).

No presente estudo, e para o grupo DISABKIDS[®], o conceito de QVRS é multidimensional e aborda aspectos físico, emocional, mental, social e comportamental do bem-estar subjetivo e estado funcional percebido pelo paciente ou pessoas próximas. Ele é mais específico que o conceito de QV e distingue-se deste último por claramente se relacionar à saúde e pelo impacto ocasionado desta na vida de uma pessoa (THE DISABKIDS GROUP, 2006; THE KIDSCREEN GROUP EUROPE, 2006). Por outro lado, entende-se que estado de saúde e estado funcional caracterizam-se por mensurar o nível de independência física ou ainda cognitiva de uma pessoa (CORLESS; NICHOLAS, NOKES, 2001; NCVHS, 2013) e o bem-estar subjetivo explicita experiências subjetivas da vida ou indicadores emocionais, como felicidade e satisfação (PEREIRA, 1997). Os três últimos, estado de saúde, estado

funcional e bem-estar subjetivo, são inerentes as avaliações de QV/QVRS, mas por si só não acessam todo o construto por esta representada.

Foi assim que em 1977, Shwachman, Kowalski e Khaw (SHWACHMAN; KOWALSKI; KHAW, 1977) utilizam pela primeira vez o termo QV para a população com FC. Em seu trabalho, realizado em um hospital americano com 70 fibrocísticos, descrevem o seguimento (que no estudo varia de dois a 28 anos) e características destes pacientes, que possuíam mais de 25 anos, idade considerada alta para a época. A proposta deles era sinalizar que cada vez mais pacientes alcançariam esta idade, o que exigia novos esforços para fornecer um cuidado integral em saúde. Apontavam ainda que a QV fornecida a estes pacientes, incipiente naquele momento, refletia em aspectos intelectuais, sociais, econômicos e conjugais dos mesmos.

Apesar dos autores não definirem QV, é muito provável, pelo contexto da frase, que se referiam ao conceito de QV popularizado após seu uso inicial. Em seu surgimento, pós II Guerra Mundial, QV fazia alusão principalmente à riqueza material, como carros, casas e bens de consumo. Mas o conceito que se popularizou, com críticas ao primeiro, apontava que uma concepção de vida boa deve considerar além da qualidade de condições externas, a qualidade interna da vida, associando-a com conceitos como de bem-estar, modo de vida, educação, satisfação e felicidade (CARR; THOMPSON; KIRWAN, 1996; MUSSCHENGA; 1997).

No final da década de 80 e início dos anos 90, do século XX, o conceito de QV/QVRS em FC começa a ser utilizado com mais frequência, provavelmente pela identificação do gene codificador da FC e vislumbre de novas possibilidades de tratamento.

1.2 Mensuração da Qualidade de Vida e Qualidade de Vida relacionada à Saúde na população com Fibrose Cística

O primeiro estudo efetivamente denominado de QV¹ em FC foi realizado em um centro de tratamento dos Estados Unidos com 44 fibrocísticos com

¹ Nos estudos apresentados preservou-se a nomenclatura de QV ou QVRS utilizada pelo autor da pesquisa, ainda que por vezes o termo QV seja utilizado para apresentar dados de QVRS.

idade entre sete e 36 anos (OREINSTEIN et al., 1989)². De recorte transversal, a pesquisa utiliza uma escala definida como de bem-estar, *Quality of Well-being Scale* (QWB), que hoje é considerada apenas uma escala de atividade funcional. Por se limitar a avaliar atividade funcional, foram encontradas correlações positivas entre função pulmonar dos pacientes e a QWB. Resultados semelhantes também foram demonstrados em outros trabalhos do mesmo grupo, com a mesma escala (KAPLAN et al., 1989; OREINSTEIN et al., 1991; 1990).

A partir da década de 90, do século XX, outros pesquisadores procuram aliar o novo paradigma da perspectiva do paciente na prática clínica. Busschbach et al. (1994) fizeram um estudo para avaliar o aumento da QV de adultos com FC que realizaram transplante de pulmão como forma de justificar este procedimento em relação a outros cuidados médicos, especialmente devido aos seus custos. No entanto, seu estudo é limitado pelo número de pacientes, seis no total, além de utilizar instrumentos que não avaliavam a QV, como a escala de *Karnofsky* e escalas de preferências por estados de saúde (*time-trade off* e *standart gamble*).

Por outro lado, Keilen *et al.* (1994) analisaram dados coletados do ano de 1991 e 1992 com o instrumento *Nottingham Health Profile* (NHP) para avaliar a QV em adolescentes e adultos com problemas alimentares, angina e fibrocísticos candidatos a transplante pulmonar com o objetivo de hierarquizar o impacto de uma doença em relação a outra. Como conclusão, o grupo considerou ser arriscado mensurar o peso de diferentes impactos, como, por exemplo, os físicos e sociais, em distintas condições de saúde.

Esta tentativa de comparar a QV de pacientes com FC com distintas condições condiz com o momento em que os pesquisadores estavam, uma vez que ainda não existiam instrumentos específicos para FC e dada às limitações que estas medidas genéricas proporcionavam. Congleton, Hodson e Duncan-Skingle (1996) utilizam o NHP para comparar 240 adultos com FC da cidade de Londres com resultados obtidos de outros estudos já publicados, em outras condições e também com uma população de gestante. Os resultados obtidos

² Alguns artigos não apresentam o ano de coleta de seus dados. Para evitar repetições, nestes casos não foi feito referência à ausência do ano de coleta, deixando apenas o ano de publicação.

apontam que nem sempre a QV de fibrocísticos era pior do que a dos outros grupos, o que sugere que pacientes com FC são capazes de se adaptar a sua realidade de saúde.

Mudanças significativas surgem quando pesquisadores questionam a sensibilidade de instrumentos genéricos em uma população com tantas particularidades e buscam identificar quais as variáveis que influenciam, especificamente, a QV de fibrocísticos. A idéia era ultrapassar as limitações físicas proporcionada pelo *déficit* respiratório.

Assim, De Jong et al. (1997), ao utilizarem o instrumento *Sickness Impact Profile* (SIP) em 15 adultos fibrocísticos da Holanda concluem novamente que, a função física desta população é limitada mas, nos aspectos psicossociais os valores encontrados não diferem de uma população saudável, provavelmente pelo mesmo motivo sugerido por Congleton, Hodson e Duncan-Skingle (1996), além de o instrumento utilizado não ser capaz de mensurar especificidades de pessoas que vivem com FC.

Da mesma maneira Staab et al. (1998) reforçam que o conceito de QVRS deve mensurar funções físicas, sociais e psicológicas dos pacientes. Em sua pesquisa, correlacionam estas dimensões com fatores sócio-econômicos e educacionais, entretanto, neste estudo realizado entre 1993 e 1994 com adolescentes e adultos, que utilizou um instrumento genérico denominado *Alltagsleben* (Vida cotidiana), não houve valores significativos nestas correlações, que pode ser justificado por ter sido aplicado em quatro ambulatórios da Alemanha, país considerado com padrões elevados de desenvolvimento.

Assim, no final da década de 90, do século XX, os estudos apontavam para a necessidade de construção e desenvolvimento de instrumentos específicos de QVRS para FC. Abbot, Webb e Dodd (1997) defendem que este tipo de instrumento seria necessário para que se pudesse avaliar tanto o impacto da condição crônica como do seu tratamento em vários aspectos da vida do paciente, sendo muito mais do que valores de Volume Expiratório Forçado em um segundo (FEV₁), Índice de Massa Corporal (IMC) ou ainda limitado ao ponto de vista dos profissionais de saúde. Também relembram que esta movimentação é tardia uma vez que desde 1987 o Instituto do Coração,

Pulmão e Sangue dos Estados Unidos aponta para esta necessidade (EIGEN; CLARK; WOLLEY, 1987).

Outro ponto relevante é a escassez de estudos, até o final do século XX, de QV/QVRS em crianças e adolescentes com FC, mencionado por alguns autores como sendo questionável a habilidade destes em responder sobre sua QV/QVRS (HYLAND, 1991).

1.2.1 Instrumentos específicos para mensuração da Qualidade de Vida relacionada à Saúde para fibrose cística

Passado o período de críticas sobre as limitações de instrumentos genéricos de QV/QVRS para FC, alguns grupos europeus começam a desenvolver e validar instrumentos específicos destinados a essa população.

O primeiro instrumento específico para mensuração de QVRS para FC foi desenvolvido por um grupo francês (HENRY et al. 1996). O *Cystic Fibrosis Questionnaire* (CFQ) inicialmente possuía três versões, uma para crianças de oito a 13 anos, uma para os pais dessas crianças e uma versão para pacientes com FC com 14 anos ou mais, sendo válida também para adultos (HENRY et al., 1998).

Ainda no seu processo de construção e testes psicométricos começou a ser adaptado para Alemanha, Espanha e Estados Unidos (HENRY et al., 1998; QUITTNER et al., 1998). Atualmente tem uma versão revisada, o *Cystic Fibrosis Questionnaire - revised* (CFQ-R) e apresenta quatro versões, três para o próprio paciente, de seis a 11 anos, 12 a 13 anos e acima de 14 anos e uma versão para os pais dos pacientes entre seis e 13 anos. As duas primeiras versões possuem 35 itens e as demais possuem 50 e 44 itens, respectivamente. Estes itens estão distribuídos em nove dimensões de QVRS, física, vitalidade, emocional, social/escola, papel social, alimentação, tratamento, constrangimento e imagem corporal. Estas dimensões não estão presentes uniformemente em todas as versões do instrumento. Tem como opções de resposta escalas do tipo *Likert* de quatro pontos. Adicionalmente o instrumento apresenta três escalas de sintomas, digestivo, respiratório e peso e um item relacionado à percepção da saúde (QUITTNER et al., 2000).

O CFQ-R tem traduções para mais de 25 idiomas (QUITTNER; MODI; CRUZ, 2008), incluindo o português do Brasil (ROZOV et al., 2006). Em relação a suas características psicométricas, a versão em inglês apresenta consistência interna, medida pela estatística de *Alpha de Cronbach*, para crianças de seis a 11 anos entre de 0,34 e 0,74, na versão de adolescentes/adultos esta varia de 0,54 a 0,94 e para pais valores entre 0,59 e 0,91 são encontrados (QUITTNER et al., 2000). Rozov et al. (2006) apresentaram em seu estudo de validação do instrumento a estatística Índice de Correlação Intraclasse (ICC), para avaliar a concordância entre os escores obtidos a partir da versão *self* e *proxy* em dois momentos (segunda aplicação em 15 dias). O valor obtido para o ICC foi acima de 0,70 para a maioria das dimensões, com exceção da escala de sintoma digestivo (para grupos etários de 6 a 13 anos), dimensão papel social (para o grupo com idade acima de 14 anos) e imagem corporal (versão *proxy* de pais de crianças de 6 a 11 anos).

Outro instrumento foi desenvolvido por um grupo inglês. O *Cystic Fibrosis Quality of Life* (CFQoL) tem como população-alvo adolescentes e adultos, não sendo especificado idade mínima ou máxima. É constituído por 52 itens distribuídos em nove dimensões, função física, social, emocional, tratamento, sintomas pulmonares, preocupação com o futuro, relações interpessoais, imagem corporal e avaliação da carreira/colégio. Todas as opções de resposta são dadas em uma escala do tipo *Likert* de seis pontos, variando entre concordo plenamente a discordo plenamente. No seu desenvolvimento, suas dimensões apresentaram valores de consistência interna (*Alpha de Cronbach*) entre 0,72 a 0,91 (GEE et al., 2000).

De uso exclusivo para crianças e adolescentes, foi desenvolvido o instrumento DISABKIDS[®]- Módulo Fibrose Cística (DISABKIDS[®]-MFC). Este instrumento, do grupo DISABKIDS[®], faz parte de um projeto maior, de desenvolvimento de instrumentos genéricos e específicos de QVRS para crianças e adolescentes com asma, artrite, *diabetes*, epilepsia, paralisia cerebral, dermatite atópica e FC. Foi financiado pela Comunidade Européia, sendo integrante de um programa de QV e gestão de recursos vivos com o objetivo de resolver questões relacionadas às mudanças sócio-econômicas e organizado por meio do conceito de ações-chave para identificar problemas

concretos e procurar solucioná-los com abordagem multidisciplinar (DISABKIDS, 2011).

O objetivo do desenvolvimento de uma série de instrumentos, com o mesmo método, para crianças e adolescentes que apresentam distintas condições crônicas é, além de dar voz aos seus participantes, permitir a comparação dos resultados obtidos entre países e distintas condições de saúde (THE DISABKIDS GROUP EUROPE, 2006).

O DISABKIDS[®]-MFC é voltado para crianças e adolescentes, de oito a 18 anos (versão *self*). Ainda apresenta uma versão *proxy* para pais ou cuidadores destes pacientes. As duas versões possuem itens paralelos distribuídos em duas dimensões, impacto e tratamento, com opções de resposta em uma escala *Likert* de cinco pontos (SANTOS, 2009; THE DISABKIDS GROUP EUROPE, 2006). Também apresenta três itens que dizem respeito à gravidade da condição percebida pelas crianças e adolescentes e seus pais ou cuidadores que não entram na somatória dos escores das dimensões.

Os instrumentos DISABKIDS[®] (DISABKIDS, 2011) estão disponíveis em seis idiomas e atualmente estão em processo de adaptação e desenvolvimento de novos módulos para o português do Brasil (ABREU et al., 2012; DEON et al., 2011a; 2011b; FEGADOLLI, 2010; KOURROUSKI et al., 2012; REIS, 2008; SANTOS, 2009). O DISABKIDS[®]-MFC apresenta o valor *Alpha de Cronbach* para medir consistência interna de 0,82 e 0,88 na dimensão impacto e tratamento, respectivamente, na versão *self* para a Europa (THE DISABKIDS GROUP EUROPE, 2006) e na etapa piloto brasileira estes valores são de 0,71 e 0,73 para a versão *self* e de 0,84 e 0,83 para a versão *proxy* nas dimensões impacto e tratamento, respectivamente (SANTOS, 2009). Não há valores disponíveis da versão *proxy* europeia.

1.3 Qualidade de Vida relacionada à Saúde como medida de avaliação em saúde da população com fibrose cística

O desenvolvimento e validação de instrumentos de QVRS específicos para FC permitiram que as respostas psicossociais aos problemas de saúde desta população pudessem efetivamente ser consideradas como medidas em

saúde em pesquisas clínicas a partir da publicação pela agência reguladora americana *Food and Drug Administration* (FDA, 2006; 2010). O uso desta nova medida acrescenta muitas informações importantes e relevantes, da perspectiva do paciente, sobre os aspectos envolvidos em sua vida.

Em uma busca no *Pubmed* utilizando como palavras-chave os nomes dos instrumentos de QVRS específicos de FC percebe-se que estes passam a ser utilizados efetivamente como instrumento de medida de avaliação em saúde a partir do ano de 2001. Até março de 2013, o mais utilizado deles é o CFQ, com 29 publicações, seguido pelo CFQoL com cinco. Apesar do grupo DISABKIDS[®] possuir 24 publicações sobre o uso de seus instrumentos, especialmente o módulo genérico e os específicos para artrite, *diabetes* e asma, até o momento não há publicações sobre o uso do DISABKIDS[®]-MFC. Provavelmente por ter sido o último instrumento específico de FC desenvolvido (BAARS et al. 2005) e não ser identificado em revisões sobre instrumentos de QVRS específicos para FC ou para doenças pulmonares (GOSS; QUITTNER, 2007; QUITTNER; MODI; CRUZ, 2008).

Para verificar diferenças de QVRS entre sexo existem estudos com os dois instrumentos em uso. Com a aplicação do CFQoL, em adultos da Inglaterra, estas diferenças apareceram nas dimensões sintomas pulmonares, função emocional, preocupação com o futuro e avaliação da carreira (GEE et al., 2003), sendo mais negativo em mulheres. Pelo CFQ, quando aplicados em crianças e adolescentes da Austrália, apenas a dimensão tratamento apresentou diferenças estatisticamente significativas entre os dois grupos, no qual o sexo feminino sofreu menos com esta dimensão (HEGARDY et al.; 2009). No estudo de Thomas et al. (2006), também realizado na Austrália com o CFQ, apenas meninas de seis a treze anos apresentaram escores estatisticamente menor na dimensão função emocional.

Por se tratar de estudos iniciais de QVRS os autores não apresentam justificativas para os resultados encontrados, e sugerem muitas vezes que estes podem não ser universais. No entanto, em relação aos menores escores em função emocional de crianças, Thomas et al. (2006) apontam que esta pode ser relacionada ao menor entendimento da criança sobre sua condição e tratamento, o que a faz sentir como algo imposto em sua vida.

O CFQ também já foi utilizado para verificar sua associação com depressão e ansiedade entre o ano de 2006 e 2007 em uma população adulta belga. Notou-se que aqueles pacientes que apresentaram depressão ou ansiedade possuíam escores menores nas dimensões vitalidade, função emocional, social, tratamento e escalas de sintomas respiratórios e percepção de saúde. Para os autores este achado é importante uma vez que depressão e ansiedade são considerados fatores de risco para adesão a terapia. No entanto, eles afirmam que não é possível especificar a direção deste resultado, ou seja, se depressão e ansiedade fizeram o paciente responder negativamente ao instrumento ou se uma percepção baixa de QVRS fez com que o paciente desenvolvesse depressão (HAVERMANS; COLPAERT; DUPONT, 2008).

Outro ponto investigado é o impacto do trabalho no tratamento ou aspectos da vida em geral de fibrocísticos. Por análises feitas com os escores do CFQ, também na população adulta belga, nota-se uma melhor QVRS naqueles pacientes que trabalham, com maiores escores nas dimensões função física, social e papel social (HAVERMANS et al., 2009).

Em crianças e adolescentes, além das diferenças entre sexo supracitada, os estudos focam nas diferenças entre a percepção dos pais ou cuidadores e seus filhos. Esta avaliação é importante na prática clínica uma vez que na impossibilidade de utilização da versão *self*, seja por motivos físicos ou psicológicos dos participantes, o instrumento *proxy* pode ser utilizado (PICKARD; KNIGHT, 2005). São avaliados ainda diferenças entre faixas etárias, impacto das hospitalizações e tipo de tratamento.

Em relação à concordância entre versão *self* e *proxy*, em um estudo com crianças belgas de seis a 13 anos pelo CFQ, a única dimensão que apresentou concordância perfeita, segundo categorização utilizada pelos autores (LANDIS; KOCH, 1977), entre as versões foi o de alimentação (ICC = 0,75) provavelmente por esta ser mais concreta para os pais. Concordância moderada foi apresentada na dimensão imagem corporal e escala de sintomas digestivos. As demais, apresentaram baixa concordância (HAVERMANS et al., 2006). No estudo de Hegarty et al. (2009) realizado na Austrália, com participantes da mesma faixa etária do estudo anterior, internadas ou em seguimento ambulatório, ao olharem as médias dos escores de cada

dimensão, o tratamento foi o único que apresentou diferenças estatisticamente significantes entre a versão *self* e *proxy* do CFQ (versão *self* $\bar{x} = 71,72/DP=25,1$; versão *proxy* $\bar{x}=49,84/DP=28,5$). Os autores atribuíram, de forma equivocada, tal resultado ao tempo dispendido pelos pais para organizar o tratamento de suas crianças e reorganizar suas tarefas diárias, como o seu próprio trabalho. Na verdade, sabe-se que tanto na versão *self* como na *proxy* a QVRS acessada é a do paciente.

Para diferenças entre faixa etária, ainda no estudo de Hegarty et al. (2009), nota-se que as crianças de seis a 13 anos apresentam escores significativamente maiores para função emocional, imagem corporal e tratamento atribuídos a menor compreensão de sua condição. Em relação às hospitalizações, crianças internadas apresentam menores escores para a dimensão função emocional, social, imagem corporal e escala de sintomas respiratórios.

Ao avaliar as mudanças de 52 crianças e adolescentes americanas em exacerbação pulmonar após antibioticoterapia, as escalas respiratória e de peso apresentaram melhora pelo CFQ, dado importante pois sugere que instrumentos específicos de QVRS para FC podem auxiliar na decisão clínica de médicos bem como orientar a avaliação de novos tratamentos em pesquisas clínicas (MODI et al., 2010).

Em um estudo de coorte americano com pacientes fibrocísticos, 337 crianças e 398 adolescentes foram avaliados com o CFQ duas vezes, entre 2003 e 2005, em um intervalo de um ano. Foram encontradas mudanças de escores estatisticamente significantes na escala respiratória, para crianças e sintomas digestivos para adolescentes (SAWICK et al., 2011). Estes dados provavelmente refletem a pequena melhora, no espaço de um ano, na função pulmonar de crianças e, por se tratar de um estudo observacional, diferente de um estudo clínico no qual se propõe uma nova intervenção, o impacto na QVRS pode ser diferente. O autor ainda lembra que pacientes com FC, a exemplo de outras condições crônicas, desenvolvem a habilidade de adaptar-se (*coping*) a sua nova condição, algo que não aparece nas medidas de QVRS ao longo do tempo.

Ainda assim os estudos com o CFQ se propõem a avaliar a relação entre estado nutricional e QVRS (SHOFF et al., 2013), e ainda relações sócio-econômicas, de raça, etnia, além de identificar a diferença mínima clinicamente importante deste escore para auxiliar na interpretação de seus resultados (QUITTNER et al., 2009).

No Brasil estes estudos são escassos. O CFQ, que possui uma versão para a língua portuguesa (ROZOV et al.; 2006), começou a ser inserido em avaliações em 2004 e apresenta dois estudos.

O primeiro deles investiga em 16 centros de referência para tratamento de FC no Brasil, entre o ano de 2004 e 2007, se há melhora da QVRS de pacientes com FC a partir de cinco anos de idade (64 pacientes por cada faixa etária do instrumento), frente a determinado tratamento (ROZOV et al., 2010). A análise, feita durante um ano, com aplicação do instrumento a cada três meses, aponta para melhoras em distintas dimensões, a depender da faixa etária dos pacientes.

Para crianças de seis a 11 anos, na última aplicação do instrumento observou-se, segundo critérios utilizados pelos autores (AMERICAN THORACIC SOCIETY, 2007), pequena diferença (efeito de delineamento variando de 0,19 a 0,52) na dimensão imagem corporal, função social e na escala de sintomas respiratórios. Já para os pacientes de 14 anos ou mais a dimensão imagem corporal e papel social foram as que apresentaram pequenas diferenças. Segundo os autores os dados refletem o novo tratamento, com um medicamento que atua no pulmão, e sugerem que após melhora do mesmo e ganho de peso, tanto crianças como adolescentes aumentam sua auto-estima, refletida na imagem corporal e no seu papel social.

Em uma escala de 0 a 100 do escore utilizado (CFQ), a média de melhora de 8,1 pontos foi considerada clinicamente satisfatória e estatisticamente significativa ($p < 0,05$), no entanto, segundo os próprio autores, esta não pode ser correlacionada com a diferença mínima clinicamente importante do escore. Tal afirmação é correta, uma vez que este dado, bem como a normalização deste escore, de modo a oferecer critérios para sua interpretação (PASQUALI, 2004), é desconhecido para a população brasileira, o que torna os dados de difícil interpretação.

No segundo estudo, transversal de comparação entre grupos de idade e entre escores de Shwachman-Kulczyki realizado com 75 pacientes (de seis a 26 anos) entre os anos de 2008 e 2009, adolescentes e adultos apresentam piores resultados na dimensão tratamento e crianças com maior gravidade, na avaliação da FC, apresentam piores escores na dimensão condição social e escala de sintoma respiratório. Para os autores, tais dados podem estar relacionados à realidade já conhecida desta população, na qual a autopercepção de saúde está diretamente relacionada com idade e comprometimento do sistema respiratório.

Como no estudo anterior, neste também há uma dificuldade de interpretação, dos resultados, no qual pesquisadores atribuem que de uma variação de 0 a 100 do escore considera-se que valores superiores a 50 representem uma boa QVRS, sem ter os mesmos normatizados para nossa população. Além disso, ao discutirem os menores escores apresentados pela versão *proxy* este valor é atribuído ao sofrimento emocional dos pais, tratamentos caros, sintomas depressivos dos cuidadores, o que levaria sua insatisfação em relação as dimensões apresentadas (RIBEIRO et al., 2011). Como anteriormente mencionado, tanto versão *self* como *proxy* a QVRS acessada é a do paciente.

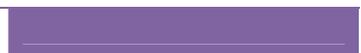
Apesar de algumas limitações os estudos brasileiros apresentados são altamente relevantes, por seu pioneirismo e inserção, na rotina clínica brasileira, da avaliação da QVRS de pacientes com FC. São estudos realizados em centros de referência de tratamento de FC e seus resultados subsidiam o tratamento e acompanhamento, ao longo de tempo, de crianças e adolescentes com FC no Brasil, com vistas à minimização do impacto negativo da condição.

Mesmo com a disponibilidade dos instrumentos específicos ainda há o uso de instrumentos genéricos, como o *Short form Health Survey* (SF-36), EUROQoL, *Chronic Respiratory Disease* (CRQ), *Pediatric Quality of Life Inventory* (PEDsQol), principalmente para poder comparar QV/QVRS em FC com outras condições (BRADLEY et al., 1999; GOLDBECK; SCHMITZ, 2001; JOHNSON et al., 2000), com a população saudável (WAHL et al., 2005), bem como para avaliar consequências da FC, identificadas com o aumento da expectativa de vida dos pacientes, como por exemplo a incontinência urinária, mais prevalente em mulheres (VELLA et al., 2009).

Há ainda o *Children Health Questionnaire* (CHQ), que apesar de ser um instrumento genérico que acessa o estado de saúde e bem-estar dos respondentes (LANDGRAF et al. 1996) é muito utilizado para verificar a QV/QVRS de pacientes com FC (ARRINGTON-SANDERS et al., 2006; BRITTO et al., 2002; 2004; KOSCIK et al., 2005; POWERS; GERSTLE; LAPEY, 2001; YI et al., 2004; ZIAIAN et al., 2006).

O impacto da FC é tão grande que alguns estudos se propõem a avaliar a QV dos irmãos de pacientes com FC (HAVERMANS et al., 2011) e também de seus cuidadores (BOLING; MACRINA; CLANCY, 2003).

2 Relevância do estudo



A adaptação e validação de um conjunto de instrumentos de QVRS para crianças e adolescentes do Brasil, sob um mesmo método, é uma opção para disponibilizar instrumentos válidos para a população brasileira, de modo a permitir que estudos avaliem e comparem a QVRS desta população.

Em relação à FC, um aprofundamento do conhecimento dos aspectos subjetivos e de saúde destes é importante, especialmente por este conhecimento estar em desenvolvimento, à medida que esta população envelhece (ABBOTT; WEBB; DODD, 1997; GOLDBECK; ZERRER; SCHMITZ, 2006).

O uso de instrumentos específicos de QV/QVRS pode proporcionar avanços em protocolos e diretrizes terapêuticas ao considerar aspectos emocionais e sociais, além das expectativas do próprio paciente em relação à sua saúde (ARRINGTON-SANDERS et al., 2006; DANTAS; SAWADA; MALERBO, 2003).

No entanto, apesar destas possibilidades permitirem a inclusão do construto QV/QVRS como resultado de ensaios clínicos em pesquisas com FC (FDA, 2010), Abbott et al. (2011) alertam para os cuidados que se deve ter ao analisar esta nova medida em saúde. Eles alegam que perguntar ao paciente como ele se sente não é algo novo, mas que instrumentos de QV/QVRS proporcionam uma medida formal, padrão para os benefícios ou limites de algumas intervenções, desde que estas sejam acessadas adequadamente. O uso indiscriminado e errôneo no passado destes instrumentos deixou transparecer a idéia de que acessar a QV/QVRS de um paciente é algo fácil de fazer ou se medir, que resultou em dados de baixa qualidade ou sem muita importância (ABBOTT et al., 2011).

No caso da FC várias dimensões com o mesmo nome, em instrumentos diferentes acessam diferentes informações produzindo dados inconsistentes e pouco relacionáveis. Os autores acima citados argumentam que é difícil dizer que a QV/QVRS de uma pessoa melhorou quando, por exemplo, entre dez dimensões existentes em um instrumento apenas uma ou duas apresentam aumento. Outro erro comum é comparar a QV/QVRS de crianças e adolescentes com a de adultos, mesmo que avaliadas as mesmas dimensões provavelmente estas estão acessando aspectos diferentes (ABBOTT et al., 2011).

Outrossim, para que se possam avaliar mudanças nos pacientes, os instrumentos precisam apresentar propriedades psicométricas consistentes. Além da validade de construto, de critério, consistência interna, confiabilidade e sensibilidade (FAYERS; MACHIN 2007; PASQUALI, 2004; TERWEE et al., 2007;), Abbott et al. (2011) apontam que os efeitos *ceiling*, considerados presentes se mais de 15% dos respondentes optarem pelo maior escore possível do instrumento, devem ser considerados e verificados, uma vez que estudos mostram que a população fibrocística tende a apresentar este efeito, sempre respondendo aos escores altos de QVRS.

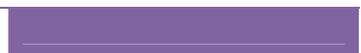
Adicionalmente, Bredemeier e Gomes (2007) sinalizam um novo problema, o da transculturalidade do conceito. Estes lembram que o processo de tradução e de validação não garante que o construto pelo qual se tem interesse faça sentido, ou o mesmo sentido, na nova cultura. Ainda que investigações com o instrumento não apresentem evidências para um viés relativo à sua adaptação cultural e semântica, isso não significa que não existam diferenças em relação ao construto assumido. Significa apenas que as diferenças culturais examinadas não afetam significativamente as propriedades psicométricas intrínsecas ao instrumento.

A escolha de se trabalhar com o instrumento DISABKIDS[®]-MFC, deve-se ao fato de este ser o único instrumento de QVRS para FC de uso exclusivo para a população infanto-juvenil, e por fazer parte de um projeto de desenvolvimento de instrumentos de QVRS, para crianças e adolescentes, com referencial teórico-metodológico padronizado de modo a permitir, quando validados, que estudos avaliem e comparem a QVRS desta população com outras, com alguma condição crônica.

Dessa forma, visto a importância de se trabalhar com construtos bem definidos e validados para determinado país e cultura, de modo a permitir futuras avaliações do processo de cuidado de pacientes com FC da população brasileira, que este estudo pretende finalizar a validação instrumento de QVRS do DISABKIDS[®]-MFC, apresentando suas propriedades psicométricas, confiabilidade, *efeito floor* e *ceiling* e verificando a estrutura fatorial do mesmo para apurar se construto ou traço latente em questão, no momento da elaboração dos itens do instrumento, continua válido à população brasileira.

Têm-se como pressupostos que a estrutura fatorial poderá apresentar mudanças mínimas em relação ao instrumento original europeu, pois dificilmente ela permanece a mesma quando os instrumentos são validados. No entanto estas não devem afetar a estrutura fatorial final do instrumento.

3 Objetivos



Geral

- ✓ Validar para o Brasil a versão adaptada do DISABKIDS[®]-MFC.

Específicos

- ✓ Verificar a estrutura fatorial da versão adaptada segundo Análise Fatorial Confirmatória;
- ✓ Verificar a existência de efeitos *floor* e efeito *ceiling*, para as distribuições de resposta nas dimensões da versão adaptada;
- ✓ Avaliar a validade de construto, no que se refere às validades convergente e discriminante, da versão adaptada, segundo análise MTMM;
- ✓ Avaliar a validade discriminante da versão adaptada, entre grupos conhecidos;
- ✓ Avaliar a confiabilidade da versão adaptada, segundo a estatística *Alfa de Cronbach* e teste-reteste;
- ✓ Avaliar a concordância entre as versões adaptadas *self* e *proxy*, segundo coeficiente de correlação intraclass.

4 Referencial teórico: aspectos conceituais e metodológicos relacionados a validação de instrumentos de mensuração quantitativa de construtos subjetivos



Na primeira etapa deste projeto (SANTOS, 2009) discutiu-se uma série de parâmetros mínimos desenvolvidos pela a comunidade científica para que a medida psicométrica, que é uma medida quantitativa de um construto subjetivo, se apresente como confiável e válida.

Explicitaram-se principalmente conceitos sobre adaptação cultural e análises comumente utilizadas tanto na etapa piloto de validação de um instrumento de mensuração quantitativa de construtos subjetivos, mas também considerados essenciais para sua validade final. Dessa forma esses aspectos não serão retomados neste momento, sendo aqui apresentados novos aspectos conceituais e metodológicos para validação destes instrumentos, característicos de etapas finais de validação.

Como já mencionado, as análises agora propostas, referem-se à aplicação, segundo testes psicométricos, da análise fatorial confirmatória (AFC) segundo modelo de equações estruturais. Este tipo de análise é fundamental para analisar todos os construtos que envolvem um instrumento e suas relações, ou seja, determinar a validade de construto de um instrumento (FAYERS; MACHIN, 2007; PASQUALI, 2004).

4.1 Modelo de equações estruturais

O modelo de equações estruturais, denominado *Structural Equation Modeling* (SEM) é uma técnica de análise de dados que tem, em sua origem, influência da psicometria (KAPLAN, 2000).

A técnica do SEM acompanhou os conceitos dos primeiros psicometristas que estabeleceram o princípio de mensuração de características latentes humanas, representados por comportamentos observáveis (PASQUALI, 2004). Sua mensuração foi determinada por meio de itens de instrumentos psicométricos e identificação da estrutura dessas medidas dada pelas intercorrelações entre esses itens (KAPLAN, 2000).

Assim, o modelo de análise de traço latente da psicometria influenciou o desenvolvimento do SEM, que tem o objetivo de especificar o padrão das relações entre variáveis independentes e dependentes, sejam estas observáveis ou latentes, sendo útil para o teste de modelos teóricos assumidos para os construtos (PILATI; LAROS, 2007). O SEM incorpora os princípios da

análise de regressão multivariada, análise fatorial e de variância multivariada (MANOVA) em um único modelo que pode ser resolvido estatisticamente (HO, 2006). Essas relações múltiplas testadas simultaneamente são coerentes devido, muitas vezes, a complexidade do fenômeno estudado.

Nesse sentido, o SEM procura replicar um conjunto de dados observados por meio da imposição de parâmetros em matrizes, que são as relações teóricas definidas por um pesquisador. Esta imposição dá ao SEM um caráter confirmatório, desde que haja medidas de boa qualidade psicométrica e modelos teóricos sólidos e fundamentados em pesquisas anteriores que permitam estabelecer essas imposições, ou seja, relações pré-definidas com propriedade (PILATI; LAROS, 2007).

A especificação destes modelos estruturais deve sempre partir de uma fundamentação teórica. Tradicionalmente e por sua origem, no SEM esta é centrada nos modelos de traços latentes da psicometria (ULLMAN, 2006). Na prática, a teoria psicométrica pressupõe que a resposta a um conjunto de itens de um instrumento psicométrico esteja associada a um traço latente, como por exemplo, a QV/QVRS (ANASTASI; URBINA, 2000).

Finalmente, o SEM precisa ser testado em relação à qualidade das medidas utilizadas para aferir as variáveis latentes presentes no instrumento. Para tanto, as medidas precisam ser submetidas à AFC, por meio do SEM, de modo a testar a qualidade das medidas a partir dos índices de adequação do modelo de mensuração. Essa etapa é crucial para que problemas de estimação do modelo estrutural não sejam atribuídos a deficiências das medidas utilizadas por um pesquisador (PILATI; LAROS, 2007).

4.1.1 Análise fatorial confirmatória segundo modelo de equações estruturais

A AFC é uma técnica de análise de dados integrante do SEM. O seu nome, “análise fatorial”, descreve uma série de métodos, que facilitam o entendimento de variáveis latentes que estão relacionados a um conjunto de variáveis observáveis. Assim, entende-se que se uma série de variáveis observáveis se correlaciona, é porque elas têm uma causa comum que produz

essa correlação. Essas relações são entendidas como cargas fatoriais, cuja análise é feita pela AFC (PASQUALI, 2004).

A AFC é considerada imprescindível para a psicometria, sendo um dos mais poderosos e importantes métodos para se estabelecer a validade de construto de um instrumento (YUAN; BENTLER, 2007). Neste contexto, AFC é utilizada para verificar o número de dimensões subjacentes (fatores) do instrumento e a correlação entre itens e os fatores ou dimensões (cargas fatoriais) (BROWN, 2006). Portanto espera-se que em um instrumento como o DISABKIDS[®]-MFC, por exemplo, cada item apresente carga fatorial significativa em relação à sua dimensão (FAYERS; MACHIN, 2007).

Para apresentar o conjunto de relações do modelo fatorial confirmatório usa-se o diagrama de caminho (*path diagram*), no qual os quadrados representam variáveis observáveis, no caso os itens de um instrumento, e os círculos representam variáveis latentes. As relações explicativas entre as variáveis são descritas por setas unidirecionais, que matematicamente representam uma reta de regressão (HOX; BECHGER, 1998).

A seguir apresenta-se a estrutura fatorial da versão adaptada do instrumento DISABKIDS[®]-MFC (**Figura 1**) testado nesta pesquisa.

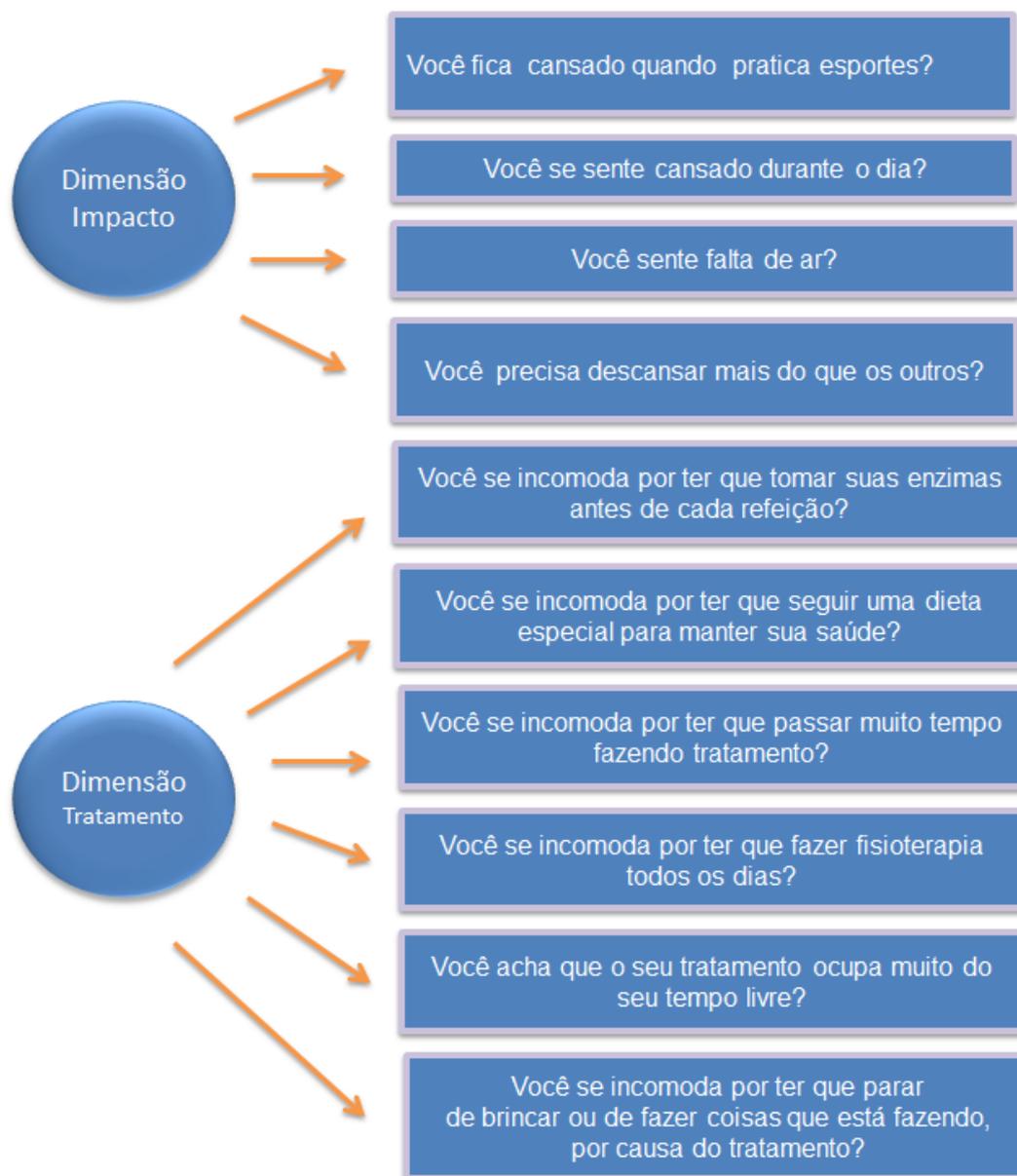


Figura 1- Estrutura fatorial da versão adaptada do instrumento DISABKIDS®-MFC (itens da versão *self*) (modelo ortogonal).

Ao término do processo de validação da versão adaptada do DISABKIDS®-MFC, sua estrutura fatorial original, desenvolvida na Europa (THE DISABKIDS GROUP, 2006) e representada pela alocação dos itens em suas respectivas dimensões que constituem o construto QVRS em crianças e adolescentes com FC, deve ser mantida, conforme o modelo pré-definido (**Figura 1**). O instrumento apresenta um modelo ortogonal, no qual as dimensões (fatores) não são correlacionadas (ARANHA; ZAMBALDI, 2008).

Uma das vantagens da AFC é a possibilidade de verificar a qualidade do ajuste do modelo pré-definido aos dados. Desse modo, para realizar a AFC é necessário primeiro declarar a hipótese a ser testada, identificar estatisticamente o modelo e avaliar os pressupostos do mesmo (ULLMAN, 2006). Por determinar a validade de construto de um instrumento, a AFC é utilizada como teste de validade convergente e teste de validade divergente.

Em relação à validade convergente, a hipótese testada é de que há um fator único e subjacente que causa o comportamento observado de um conjunto de itens que devem estar correlacionados entre si. Assim, se um item não varia (ou não se correlaciona) com os demais é porque é pouco ou em nada influenciado pelo nível do fator subjacente (dimensão do instrumento). A análise é feita segundo correlações observadas, porcentagem de variância explicada e valores das cargas fatoriais (ARANHA; ZAMBALDI, 2008).

Para sua análise, dentre várias medidas propostas, o Índice de Ajuste comparativo (CFI) será utilizado. Ele aponta o aumento da qualidade do ajuste do modelo proposto sobre o modelo nulo. Pode variar de 0 (o ajuste não é melhor do que o modelo nulo, sem correlações) a 1 (um perfeito ajuste do modelo proposto). Embora não haja regras claramente estabelecidas para um bom ajuste, o valor 0,90 tem sido utilizado (HO, 2006; YUAN; BENTLER, 2007;).

Em relação à validade divergente o modelo aplicado é outro. Neste caso, compara-se o modelo estimado ao modelo teórico. A hipótese nula é que os dados oriundos do processo de validação do instrumento para um determinado país se ajustam ao modelo teórico definido para o construto (ARANHA; ZAMBALDI, 2008).

Segundo Hox e Bechger (1998), o índice clássico de ajuste de um modelo é o qui-quadrado (χ^2). Neste caso tem-se como hipótese nula que o modelo que está em validação em um país é igual ao modelo do país construído. Um valor grande para esta estatística conduz a rejeição da hipótese nula, o que aponta que o modelo estimado não reproduz bem a matriz de covariância amostral, ou seja, os dados não se ajustam ao modelo original.

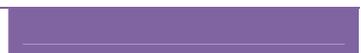
Apesar da estatística χ^2 ser amplamente utilizada, no caso de grandes amostras, o modelo pode facilmente falhar no ajuste dos dados, mesmo que as diferenças entre a matriz de covariância amostral e a reproduzida segundo

estimativa dos parâmetros do modelo proposto possam ser insignificantes do ponto de vista prático (YUAN; BENTLER, 2007).

Como alternativa, pode se usar a raiz quadrada residual padronizada (RMSEA), com a vantagem de considerar o erro de aproximação segundo a população. Ela é a medida da discrepância por grau de liberdade. Se a aproximação é boa a RMSEA tem que tender a zero, assim os valores de RMSEA abaixo de 0,08 são aceitáveis, valores entre 0,08 e 0,10 indicam ajuste mediano e aqueles maiores que 0,10 indicam ajuste fraco (HO, 2006; YUAN; BENTLER, 2007).

Outro aspecto importante envolvido na análise fatorial é o de **comunalidade**, que corresponde a proporção da variância de cada item observado explicada pela dimensão (fator). Em modelos ortogonais com mais de duas dimensões, a comunalidade de um item é a soma das cargas fatoriais ao quadrado relativas ao item (ARANHA; ZAMBALDI, 2008).

5 Método



5.1 Tipo de estudo

Investigação metodológica, quantitativa. A investigação metodológica apresenta diferentes propósitos, caminhos de provar hipóteses, métodos de coleta de dados e medidas e técnicas de análises de dados (KERLINGER, 1979).

Para estudos de validação de instrumentos o aspecto mais importante desta é se encarregar da aferição de construtos ou traços latentes representados por comportamentos observáveis levando-se em consideração aspectos de confiabilidade e validade do instrumento (COZBY, 2003; PASQUALI, 2004).

5.2 População

Crianças e adolescentes, com idades entre oito e 18 anos com FC, em seguimento ambulatorial nos hospitais supracitados, bem como seus pais ou cuidadores, satisfazendo os seguintes critérios de exclusão:

- ✓ Crianças ou adolescentes e/ou seus pais ou cuidadores que não possuíam condição cognitiva compatível com a idade;
- ✓ Crianças e adolescentes que estivessem internados.

Em relação à condição cognitiva compatível com a idade não foi utilizado nenhum instrumento para sua mensuração. Esta foi verificada segundo relatos dos médicos, dos pais ou cuidadores (no caso das crianças ou adolescentes) e observação da pesquisadora.

Apesar de *proxy* significar responsável legal, no Brasil, na maioria das vezes, esse não possui convívio diário com a criança ou adolescente. Assim, após autorização do grupo Alemão, foi considerado como cuidador aquela pessoa com tal convívio.

5.2.1 Amostra

Para o estudo, foi considerado no mínimo 100 crianças e adolescentes e seus respectivos pais ou cuidadores (SAPNAS; ZELLER, 2002).

A amostra foi por conveniência, pois os participantes foram abordados na ordem em que chegavam para suas consultas nos ambulatórios.

Como não houve intercorrências no estudo piloto e como seus resultados não foram utilizados para cálculo de tamanho de amostra, foram consideradas na análise final as 51 crianças/adolescentes e seus respectivos pais ou cuidadores participantes da etapa piloto (SANTOS, 2009).

5.3 Locais de estudo

Os dados foram coletados junto ao Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (HC-FMRP/USP), Hospital Infantil João Paulo II (HIJP II) da cidade de Belo Horizonte, Hospital Infantil Pequeno Príncipe (HPP) e Hospital das Clínicas da Universidade Federal do Paraná (HC-UFPR) da cidade de Curitiba e Hospital da Criança, Hospital de Base de Brasília (HDB) e Hospital da Universidade Católica (HCB) da cidade de Brasília. Na etapa campo não foram recrutados participantes no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (HC-FMRP/USP) visando homogeneidade da amostra por local de atendimento, uma vez que na etapa piloto havia uma maior concentração de participantes deste hospital (SANTOS, 2009). O Hospital da Universidade Católica de Brasília (HUCB) também não participou desta etapa uma vez que este deixou de atender pacientes com FC a partir de 2010.

Todos estes serviços possuem atendimento ambulatorial para pacientes com FC e são considerados centros de referência nesse tipo de tratamento.

O ambulatório do HIJP II atende crianças e adolescentes, com idade até 18 anos, em quatro dias da semana, sendo um dia para pacientes em transição para um hospital de adultos (de 13 a 18 anos), um dia para pacientes de dois a 12 anos da região metropolitana de Belo Horizonte, um dia para pacientes provenientes da Triagem Neonatal (até dois anos de idade) e um dia para pacientes de dois a 12 anos do interior de Minas Gerais. Adicionalmente os pacientes são separados por semanas – as primeiras duas semanas são para pacientes não colonizados ou colonizados por *Staphylococcus aureus* resistente à oxacilina (OSSA), a terceira semana para colonizados por *Pseudomonas aeruginosa* e a quarta semana para bactérias multirresistentes. A sua equipe é

composta por pneumologista adulto e pediátrico, endocrinologista, fisioterapeuta, nutricionista, psicólogo, assistente social e enfermeira.

No HPP o ambulatório acontece uma vez por semana. Seus pacientes também são separados, sendo uma semana por mês para: pacientes detectados na Triagem neonatal, pacientes sem infecção bacteriana e duas semanas para pacientes infectados. Destaca-se que os pacientes infectados por *Burkholderia cepacia* são atendidos no mesmo dia dos demais pacientes infectados, no entanto, ficam em salas separadas, isolados dos demais pacientes e os profissionais os atendem nestas salas (não há circulação destes pacientes entre os demais). Os pacientes são atendidos sequencialmente ou em conjunto, conforme a necessidade, por: pneumologista, gastroenterologista e nutróloga, nutricionista, fisioterapeuta, psicóloga e assistente social. São atendidos pacientes de zero a 18 anos ou mais, enquanto em processo de transição para serviço de atendimento adulto no HC-UFPR. A maioria dos atendimentos é financiado pelo Sistema Único de Saúde (SUS), mas existem algumas crianças atendidas por convênio médico. Os pacientes são provenientes de diversas regiões do estado do Paraná, alguns municípios de Santa Catarina, e dois pacientes do estado de Alagoas. O ambulatório existe desde 1995 e funciona em um dos prédios adjuntos ao HPP.

Já no HC-UFPR o ambulatório acontece duas vezes por semana no qual as crianças detectadas na Triagem Neonatal são atendidas separadamente, bem como as colonizadas por *Pseudomonas*, *Burkholderia cepacia* e *Staphylococcus aureus resistente à meticilina* (MRSA). Sua equipe também é multiprofissional, composta por nutricionista, fisioterapeuta, pneumologista, assistente social e enfermeira. O hospital possui ambulatório tanto pediátrico (até 14 anos) como de adultos.

O ambulatório do Hospital da Criança de Brasília funciona duas vezes por semana e separa seus pacientes entre aqueles colonizados por bactérias e não colonizados. Sua equipe é composta por pneumologistas, gastroenterologista, fisioterapeuta, assistente social, psicóloga, nutricionista, técnica de enfermagem e enfermeiro. Atende crianças e adolescentes até 18 anos de idade, sendo algumas delas de outros estados como Goiás, Bahia, Paraíba e Sergipe. Seu atendimento começou em novembro de 2011 em

substituição ao Hospital de Base de Brasília, que hoje atende apenas pacientes adultos.

O HC-FMRP/USP possui ambulatório uma vez por semana tanto para crianças e adolescentes como para adultos. Sua equipe é composta por psicólogo, gastroenterologista, pneumologista, fisioterapeuta, enfermeira, nutricionista e assistente social. O atendimento aos pacientes acontece separadamente entre os colonizados dos não colonizados (dois ambulatórios por mês).

5.4 Instrumentos utilizados

O DISABKIDS[®]-MFC é um instrumento específico de QVRS para crianças e adolescentes, de oito a 18 anos, com FC (versão *self*) e seus pais ou cuidadores (versão *proxy*). É um instrumento autoaplicável e apresenta duas dimensões a ser avaliadas denominadas de impacto e tratamento. A primeira descreve a sensação de cansaço e exaustão, assim como necessidade de respirar, descansar e impacto em atividades esportivas. Já a segunda se refere ao impacto emocional de ter de tomar enzimas, ter uma dieta especial, fazer fisioterapia e tempo utilizado com o tratamento (THE DISABKIDS GROUP, 2006).

A dimensão impacto contém quatro itens e a dimensão tratamento possui seis. As opções de resposta são dadas em uma escala *Likert* de cinco pontos graduadas de: *nunca*, *quase nunca*, *às vezes*, *muitas vezes* e *sempre* (a pontuação de cada item varia de um a cinco), de modo que para o cálculo dos escores finais, os itens devem ser recodificados segundo o critério (1 = 5; 2 = 3; 3 = 3; 4 = 2; 5 = 1), sendo que quanto maiores os escores, menor o impacto negativo da condição crônica na QVRS das crianças ou adolescentes (**Tabela 1**).

Além destes dez itens o DISABKIDS[®]-MFC apresenta mais três itens, **a**, **b**, e **c**, que apesar de não serem computados nos escores do instrumento, dizem respeito à gravidade da condição percebida pelas crianças e adolescentes e seus pais ou cuidadores.

A validação semântica para o português do Brasil foi realizada nos anos de 2008 e 2009 e a versão adaptada encontra-se finalizada (APÊNDICE 1).

Tabela 1- Itens do instrumento DISABKIDS[®]-MFC, respectivas dimensões e valores mínimos e máximos para cada uma delas.

	Número de itens	Itens das dimensões	Escores mínimos e máximos
Impacto	04	01, 02, 03, 04	(04; 20)
Tratamento	06	05, 06, 07, 08, 09,10	(06; 30)

Fonte: THE DISABKIDS GROUP, 2006.

Adicionalmente, para a validação do DISABKIDS[®]-MFC foi utilizado mais um instrumento, disponibilizado pelo grupo DISABKIDS[®], denominado de variáveis clínicas para todas as condições (APÊNDICE 2) e preenchido pelo profissional de saúde que acompanha o paciente e apresenta questões sobre sua doença de base, aspectos cognitivos e gravidade da condição crônica. Este instrumento foi adaptado para seu uso no Brasil no estudo piloto (SANTOS, 2009), sendo acrescentada uma pergunta sobre o valor do escore de Shwachman-Kulczyki do paciente. O escore foi desenvolvido para caracterização e avaliação do curso da FC (SHWACHMAN; KULCZYKI, 1958) (ANEXO 1), utilizado nesta pesquisa para verificação do poder discriminante do instrumento DISABKIDS[®]-MFC.

Na etapa anterior, o instrumento supracitado e não apresentou dificuldade de preenchimento.

Para uso dos instrumentos DISABKIDS[®] no Brasil, a pesquisa recebeu aprovação do grupo DISABKIDS[®] europeu (ANEXO 2).

5.5 Capacitação de colaboradores para coleta de dados

Frente à quantidade de centros de referência, em diferentes locais e estados, onde a pesquisa foi realizada, optou-se, assim como no mestrado (SANTOS, 2009), por inserir colaboradores para coleta de dados. Trata-se de

profissionais de saúde que trabalhavam dentro dos ambulatórios de FC. Todos foram convidados para ajudar na coleta, tendo a opção de se recusarem, no caso de atrapalhar sua rotina de trabalho ou ainda não desejarem participar do projeto.

Com cada um dos profissionais foi realizada uma capacitação, feita pela própria pesquisadora responsável, que explicava o objetivo da pesquisa, como cada instrumento deveria ser preenchido, a forma de abordagem ao paciente, como agir em caso de dúvidas, entre outras perguntas que surgiam durante a conversa. A principal orientação era de que os instrumentos deveriam ser preenchidos pelos próprios participantes, com o cuidado de o colaborador notar se algum item foi deixado em branco, para se evitar perdas. Adicionalmente, cada um deles acompanhava, pelo menos uma vez, a abordagem de um paciente pela pesquisadora.

Desse modo, para participação na pesquisa, o pesquisador responsável, ou colaboradores, convidavam as crianças e adolescentes e seus pais ou cuidadores expondo os objetivos do projeto bem como os instrumentos a serem preenchidos. Uma vez que estes concordavam em participar era realizada a leitura e assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) assinado em duas vias. Crianças e adolescentes e seus pais ou cuidadores respondiam separadamente aos instrumentos e não poderiam trocar informações sobre suas respostas, no momento de preenchimento dos mesmos.

Para facilitar a organização do material deixado em cada centro de referência bem como a coleta de dados, em cada local era deixado um fichário no qual havia uma folha inicial com os nomes dos participantes da etapa piloto de cada centro, e que não deveriam responder ao instrumento novamente. Nesta folha ainda havia espaço para colocar o nome dos pacientes coletados na etapa campo. Adicionalmente era disponibilizada folha para colocar o nome dos participantes sorteados para o reteste com a respectiva data de sua aplicação.

Em caso de dúvidas, na pasta constava um resumo de como se proceder para aplicação dos instrumentos além do email e telefone da pesquisadora. Os instrumentos foram separados na forma de *kits* colocados em folhas de plástico por participantes nos quais continham: dois TCLE, um

instrumento versão *self*, um instrumento versão *proxy* e um instrumento de variáveis clínicas para todos os grupos.

5.6 Análise de dados

5.6.1 Estatística descritiva do instrumento, correlações e propriedades psicométricas

Foi realizada a descrição da distribuição dos participantes segundo respostas ao instrumento, objetivando a obtenção dos valores medianos, mínimos, máximos, médios e desvios-padrão, além de verificação de existência de efeitos *floor* e *ceiling*. As duas últimas foram consideradas presentes se mais de 15% dos respondentes optassem pelo menor ou o maior escore possível para cada uma das dimensões do instrumento, respectivamente (TERWEE et al., 2007).

Em relação às propriedades psicométricas, metodologicamente, o desenvolvimento e/ou validação de um instrumento de mensuração de construtos subjetivos, tal como QVRS para crianças/adolescentes, foi baseada em técnicas psicométricas estabelecidas para sua avaliação e testes teóricos de sua validade e confiabilidade.

A confiabilidade do instrumento foi medida por meio do coeficiente *Alpha de Cronbach*, que mede a consistência interna e pelo teste-reteste, que mensura sua estabilidade. Para a consistência interna, assume-se que os itens devem ser altamente correlacionados uns com os outros, uma vez que o atributo avaliado, teoricamente é o mesmo, para análise da consistência interna, seu valor pode variar entre zero e um, sendo que quanto maior for o valor, maior a consistência interna do instrumento ou maior a congruência entre os itens, indicando homogeneidade da medida do fenômeno. Entretanto, quando o valor é muito elevado, pode indicar redundância entre os itens, assim, consideraram-se aceitáveis valores de *Alpha* superiores a 0,70 e no máximo 0,95 (TERWEE et al., 2007).

O reteste foi realizado em três meses com crianças e adolescentes e seus pais ou cuidadores selecionados no momento da primeira aplicação do instrumento por meio de um sorteio (SIM - participará do reteste; NÃO – não

participará do reteste). Para participar do segundo momento de aplicação do instrumento ainda considerou-se como critério de inclusão, para as crianças e adolescentes, não ter sido internada neste período, e/ou não ter passado por qualquer consulta não programada. O teste estatístico empregado foi utilizado o ICC. Valores acima de 0,60 são considerados aceitáveis (DEYO; PATRICK, 1991). Apesar de não ser considerado o tempo ideal para reteste em estudos envolvendo QV/QVRS (FAYERS; MACHIN 2007; TERWEE et al., 2007), em virtude da dinâmica de atendimento dos ambulatorios, no qual a maioria dos pacientes deve retornar a cada três meses (casos mais graves retornam com maior frequência), e considerando que muitos deles não são da cidade de atendimento optou-se por avaliá-los dentro deste período.

A validade de construto do instrumento foi medida segundo sua validade convergente e discriminante. A análise utilizada foi a multitração-multimétodo (MTMM) que examina as correlações entre itens e dimensões (FAYERS; MACHIN 2007). Um programa apropriado para tal é o *Multitrait Analysis Program* (MAP), que fornece informações sobre alocação dos itens na escala e a porcentagem de ajuste para cada um dos itens (*scale fit*) (HAYS et al.; 1988).

Em estudos iniciais de validação a validade convergente é satisfeita se a correlação entre um item e a dimensão a que pertence for superior a 0,30 e em estudos finais superior a 0,40 (FAYERS; MACHIN, 2007).

A validade discriminante, com a utilização do MAP, verifica a porcentagem de vezes que a correlação de um item com uma dimensão a qual pertence foi maior ou estatisticamente maior do que sua correlação com a dimensão a qual não pertence (ajuste). Valores de ajuste próximos a 100% indicam validade discriminante do instrumento.

A validade discriminante também foi acessada pelo coeficiente linear de Pearson entre os escores atribuídos aos itens **a**, **b** e **c** do instrumento DISABKIDS[®]-MFC, que dizem respeito à gravidade da condição percebida pelas crianças e adolescentes e seus pais ou cuidadores, e os escores das dimensões impacto e tratamento. O critério utilizado para análise do coeficiente linear de Pearson foi proposto pelos pesquisadores do *British Medical Journal* (2009), que são: de 0,00 a 0,19 – correlação ausente ou muito fraca; de 0,20 a 0,39 – correlação fraca; de 0,40 a 0,59 – correlação moderada, de 0,60 a 0,79 - correlação forte; 0,80 a 1,00 – correlação muito forte.

Adicionalmente, a validade discriminante foi testada por meio da comparação entre os escores obtidos no instrumento e os diferentes graus de gravidade da FC segundo o Escore de Shwachman-Kulczyki (Shwachman; Kulczyki, 1958). O teste estatístico empregado para a comparação foi definido segundo o tamanho de cada grupo formado. Para os grupos com número de sujeitos menor que 30, o teste de *Shapiro-Wilk* foi aplicado para verificação da Normalidade da distribuição das médias amostrais. Para aqueles com distribuição Normal, a Análise de variância paramétrica (ANOVA) foi utilizada, do contrário, utilizou-se o teste não paramétrico *Kruskal-Wallis*. Quando diferenças foram encontradas, utilizou-se teste de comparações múltiplas.

A concordância entre as versões *self* e *proxy* foi analisada por meio do ICC, por se tratar de variáveis quantitativas, utilizado a fim de descrever a concordância entre as respostas das crianças e adolescentes e a de seus pais ou cuidadores. Tal medida é indicada neste caso, pois há a possibilidade de diferenças sistemáticas entre as respostas, que não são levadas em consideração ao utilizar-se o coeficiente de correlação linear de Pearson (FAYERS; MACHIN, 2007; TERWEE et al., 2007). Consideram-se valores inferiores a 0,40, fracos, entre 0,41 – 0,60, moderados, entre 0,61-0,80, bom e acima de 0,81 quase perfeito ou muito bom (McDOWELL; NEWEEL, 1996).

A estrutura fatorial da versão adaptada do DISABKIDS[®]-MFC foi verificada por meio da utilização da AFC segundo SEM.

No caso da validade divergente a aproximação é boa se a RMSEA tender a zero, sendo que valores abaixo de 0,08 são aceitáveis, valores entre 0,08 e 0,10 indicam ajuste mediano e aqueles maiores que 0,10 indicam ajuste fraco (HO, 2006; YUAN; BENTLER, 2007).

Para a validade convergente, o CFI será utilizado com valores para ajuste acima de 0,90 (HO, 2006; YUAN; BENTLER, 2007).

A descrição e análise dos resultados foram realizadas utilizando-se o programa estatístico *Statistical Package for Social Sciences* (SPSS), versão 19.0. O módulo *Analysis of Moment Structure* (AMOS), versão 19.0 (Licença 10101111255, 14/09/2011), foi utilizado para a AFC do instrumento DISABKIDS[®] – MFC. Para compilação dos dados foi utilizada a técnica de dupla digitação para que possíveis erros de digitação dos instrumentos fossem minimizados.

Nas análises inferenciais, o nível de significância utilizado foi de 0,05 ($\alpha = 0,05$).

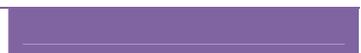
5.7 Considerações éticas

Todos os pais ou cuidadores assinaram duas vias do TCLE (Apêndice 3,4, 5 e 6), sendo que uma ficou em posse da pesquisadora responsável pela pesquisa e outro em sua posse. Destaca-se que mesmo com o consentimento de seus pais ou cuidadores só foram incluídas no projeto as crianças e adolescentes que assentiram em participar. Como alguns hospitais não permitiam fazer um termo de assentimento para as crianças e adolescentes optou-se por incluir a assinatura destas no próprio termo do responsável. No caso do HC-UFPR houve a elaboração de um termo de assentimento para os adolescentes de 14 a 18 anos (APÊNDICE 7).

Como os profissionais de saúde preencheram um instrumento, esses e a pesquisadora responsável, assinaram um TCLE (APÊNDICE 8), em duas vias.

O projeto possui a aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa envolvendo seres humanos da Secretaria Estadual de Saúde do Distrito Federal (Anexo 3).

6 Resultados e discussão



6.1 Coleta de dados

A coleta de dados da etapa campo ocorreu entre junho de 2011 e janeiro de 2013. Para coleta, contou-se com a colaboração de profissionais de saúde de cada ambulatório participante. A pesquisadora responsável foi a cada ambulatório ao menos uma vez a cada semestre, no qual procurava ficar no mínimo uma semana, para que pudesse participar do maior número possível de atendimentos. Foram recrutadas 62 novas crianças ou adolescentes e a este número acrescentado os participantes da etapa piloto, realizada no ano de 2009 (SANTOS, 2009). Todas as crianças e adolescentes e seus respectivos pais ou cuidadores responderam aos instrumentos separadamente e sozinhas.

Nesta nova etapa duas crianças se recusaram em participar do projeto, uma por timidez e a outra que relatou estar indisposta. Uma mãe se recusou em participar e a permitir que seu filho participasse por considerar que este não seria capaz de responder ao instrumento, incidente que já havia acontecido na etapa piloto (SANTOS, 2009) e pode estar relacionado ao modelo de superproteção e dependência que pais e mães de crianças com condições crônicas acabam desenvolvendo e que, eventualmente, pode potencializar problemas emocionais e comportamentais de seus filhos (AFFRONTI; GINSBURG, 2012; CASTRO; PICCININI, 2002). Com relação à etapa piloto, ainda foram desconsiderados uma criança, por apresentar problemas cognitivos, percebidos pela pesquisadora apenas após o início do preenchimento do instrumento, dado que foi confirmado pela médica do ambulatório. Houve ainda uma família que não quis participar do projeto, sem alegar nenhum motivo específico, contudo, como a própria médica responsável relatou, trata-se de uma família com dificuldades de interação.

A **tabela 2** apresenta a distribuição das crianças e adolescentes e seus pais ou cuidadores participantes do processo de validação, segundo sexo e local de atendimento.

Tabela 2 – Distribuição das crianças e adolescentes participantes do estudo, segundo sexo e local de atendimento, Brasil, 2013.

Hospital	Meninas	Meninos	Total
HBDF/Hospital da Criança	13	16	29
PP	11	16	27
HC-FMRP/USP	12	8	20
HIJP II	8	9	17
HC-UFPR	8	5	13
UCB	3	4	7
Total	54	59	113

O número menor de crianças e adolescentes do hospital da UCB deve-se ao fato que, depois de finalizada a etapa piloto do projeto, o mesmo deixou de realizar o atendimento ambulatorial a pacientes com FC. As crianças e adolescentes do HBDF e do Hospital da criança de Brasília foram agrupadas uma vez que, depois de o segundo ser inaugurado, todos os pacientes do primeiro foram para esse transferido.

Em relação às características sócio-demográficas a **Tabela 3** apresenta a distribuição das crianças e adolescentes do processo de validação do DISABKIDS[®]-MFC, segundo características sócio-demográficas.

Tabela 3 –Características sócio-demográficas das crianças e adolescentes participantes do estudo. Brasil, 2013.

Características	
Crianças e adolescentes	
Idade (anos) (\bar{x}/DP)	11,91/2,79
N° de irmãos/ irmãs (\bar{x}/ DP)	1,67/1,47
Anos na escola (\bar{x} / DP)	6,45/2,64
Pais ou cuidadores	
Idade (anos) (\bar{x} / DP)	41,05/8,12
Respondentes Mães (n° / %)	91/80,50
Pais (n° / %)	9/8,00
Outros (n° / %)	13/ 11,50
Estado civil Vive com companheiro (n°/%)	81/ 71,70
Separado (n° / %)	15/ 13,20
Solteiro (n° / %)	8/ 7,10

\bar{x} : Média; DP: Desvio- padrão.

6.2 Estatística descritiva do instrumento, correlações, propriedades psicométricas e tratamento das perdas

O cálculo dos escores foi realizado segundo *syntax* dos instrumentos DISABKIDS®. Para os instrumentos específicos do grupo DISABKIDS® não há contagem do escore total, sendo computados, no caso do DISABKIDS®-MFC os escores da dimensão impacto e tratamento separadamente, de modo que, a dimensão impacto, com quatro itens, para ser válida, deveria ser respondida integralmente e a dimensão tratamento deveria ter, no mínimo, 83% de respostas válidas, ou seja, cinco itens de um total de seis.

Para crianças e adolescentes que apresentavam suficiência pancreática (n= 8) e não necessitam do uso enzimas pancreáticas em seu tratamento farmacológico o item 5 do instrumento (*Você/sua criança se incomoda de ter que tomar suas enzimas antes de cada refeição?*) foi considerado não aplicável a estas, nestes casos, tanto na versão *self* como na *proxy*, esse item foi

substituído pelo valor mediano da dimensão tratamento, no caso, a opção de resposta *nunca* para as duas versões.

Desse modo as únicas perdas existentes foram as que ocorreram na etapa piloto, a dimensão impacto de uma criança, que representa 0,9% da amostra, e uma dimensão tratamento de um pai, com a mesma representação de perda. A não ocorrência de perda na etapa campo reflete a capacitação realizada entre colaboradores e pesquisadora na qual se enfatizou o cuidado em notar se tanto crianças e adolescentes e seus pais ou cuidadores respondiam o instrumento integralmente. Caso algum item estivesse em branco, primeiro era necessário questionar se o participante esqueceu-se de responder ao item ou se ele não quis responde-lo. Em todos os casos o participante não havia notado a existência do item.

Para apresentação dos resultados descritivos do instrumento os escores foram padronizados em uma escala de 0-100.

A **Tabela 4** apresenta a estatística descritiva do instrumento, com valores padronizados médios, medianos e desvios padrão para crianças e adolescentes, do instrumento DISABKIDS[®]-MFC, em comparação com os valores encontrados quando realizado na Europa (THE DISABKIDS GROUP, 2006), com exceção dos valores medianos, não fornecidos pelo grupo europeu.

Tabela 4 - Valores padronizados médios, medianos e desvios padrão para os escores do instrumento DISABKIDS[®]-MFC para crianças e adolescentes, participantes do estudo para o Brasil, 2013 e Europa (THE DISABKIDS GROUP, 2006).

Dimensão	N (Brasil/Europa)	Média (Brasil/Europa)	Desvio –padrão (Brasil/Europa)	Mediana (Brasil)
Impacto (0-100)	112/26	72,71/66,83	20,34/20,14	75,00
Tratamento (0-100)	113/28	67,70/68,37	23,23/24,14	66,67

Nota-se que os valores médios e medianos encontrados na dimensão impacto apresentam-se acima do valor médio da escala e, quando comparados com os valores europeus também se mostram maiores. Já na dimensão

tratamento os valores encontrados no Brasil, apesar de estarem acima do valor médio da escala, são menores que o valor europeu. No entanto como no Brasil estes dados ainda não estão normatizados não é possível afirmar que estes dados são melhores ou piores do que a população na qual o instrumento foi desenvolvido. Tal comparação apenas será viável utilizando-se variáveis padronizadas reduzidas.

Na **tabela 5** podem-se observar os efeitos *floor* e *ceiling* em relação às respostas de crianças e adolescentes e seus pais ou cuidadores participantes do processo de validação do DISABKIDS®-MFC. Para os valores das crianças e adolescentes apresentam-se também os resultados *floor* e *ceiling* encontrados pelo grupo europeu.

Tabela 5- Efeitos *floor* e *ceiling*, em relação às respostas de crianças e adolescentes e seus pais ou cuidadores nas dimensões do DISABKIDS®-MFC, Brasil, 2013.

Dimensão	Versão self	Versão self	Pais proxy
	% mínimo- % máximo Brasil	% mínimo- % máximo Europa	% mínimo- % máximo Brasil
Impacto (0-100)	0,0- 16,8%	0,0-3,2%	0,9- 14,2%
Tratamento (0-100)	0,0-7,1%	3,2-12,9%	0,0-6,2%

Os resultados brasileiros, diferentes dos apresentados na europa, apontam para a presença de efeito *ceiling* na dimensão impacto da versão *self*. Tais resultados condizem com as considerações feitas por Abbott et al. (2011), que aponta que pacientes com FC tendem a optar pelo maior escore possível de instrumento de QVRS e podem fazer menção ao que Congleton, Hodson e Duncan-Skingle (1996) e Sawick et al. (2011) encontraram em seus estudos, nos quais pacientes com FC são capazes de se adaptar a sua realidade de saúde. Uma vez presente, deve-se tomar cuidado para que o efeito *ceiling* não limite a responsividade do instrumento, uma vez que mudanças ao longo do

tempo poderão não ser atribuídas às intervenções e sim à presença desse efeito (TERWEE et al., 2007).

Em relação à confiabilidade do instrumento, a **tabela 6** apresenta a consistência interna, medida pelo *Alpha de Cronbach*. Como supracitado, os valores das crianças e adolescentes do grupo europeu serão apresentados.

Tabela 6 - Valores do *Alpha de Cronbach* da dimensão impacto e tratamento do DISABKIDS[®]-MFC, e quando um item é excluído de sua dimensão, segundo crianças e adolescentes e seus pais e cuidadores participantes do estudo, Brasil 2013, e Europa.

Dimensão	<i>Alpha de Cronbach</i> quando um item é excluído de sua dimensão		
Impacto Itens	Crianças (Brasil)	Pais (Brasil)	Crianças (Europa) ^(a)
01	0,66	0,85	-
02	0,63	0,79	-
03	0,63	0,82	-
04	0,66	0,86	-
Total	0,71	0,87	0,82
Tratamento Itens	Crianças (Brasil)	Pais (Brasil)	Crianças (Europa)
05	0,79	0,86	-
06	0,76	0,83	-
07	0,70	0,79	-
08	0,71	0,80	-
09	0,70	0,81	-
10	0,70	0,80	-
Total	0,76	0,84	0,88

(a) FONTE: THE DISABKIDS GROUP, 2006.

Os valores encontrados apontam que o instrumento apresenta consistência interna, no sentido de todos os seus itens das respectivas dimensões estarem medindo o mesmo traço latente (FAYERS; MACHIN 2007; TERWEE et al., 2007).

O reteste do instrumento foi realizado com 17 crianças e adolescentes e seus pais ou cuidadores. Ressalta-se que apesar da proposta inicial de sortear pacientes para o reteste, notou-se que as perdas estavam sendo muito altas (acima de 70%). Isso porque além dos pacientes que no sorteio retiravam a palavra NÃO (não participará do reteste) havia aqueles que faltavam no segundo momento de aplicação do instrumento, haviam sido internados, por

algum motivo perderam o transporte oferecido pelo seu município ou passaram por alguma consulta não programada. Dessa forma, após oito meses de tentativas, optou-se por selecionar todos os pacientes para o reteste. Ainda assim, entre os pacientes que foram sorteados e aqueles que foram diretamente selecionados para o reteste, sem contar os que retiravam a palavra NÃO (n=13), obtiveram-se 16 perdas por: internamento (n=6), consulta não programada (n=4), falta sem justificativa (n=2), mudança de transporte na prefeitura (n=1), dúvida se haveria atendimento ambulatorial por conta de greve hospitalar (n=2) e paciente que foi embora sem responder ao instrumento (n=1).

O número alto de internações e atendimento não programados está relacionado às complicações da FC, na qual seus portadores podem ter períodos de exacerbação pulmonar, episódios graves de hemoptise, além de infecções crônicas por bactérias, que ocasionam internações, sejam estas programadas ou não. Ainda que não haja um consenso entre os diversos protocolos para tratamento da FC, na maioria dos centros que tratam pacientes com FC, aqueles que apresentam colonização ou infecção crônica por *Pseudomonas* e deteriorização pulmonar devem ser internados para antibioticoterapia intravenosa a cada quatro ou seis meses (ELBORN et al., 2000; RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO, 2002).

Tais dificuldades também foram encontradas no grupo europeu uma vez que dos sete módulos específicos do DISABKIDS® o módulo de FC é o único que não possui valores de reprodutibilidade (confiabilidade para reteste), tendo sido reaplicado apenas em quatro crianças ou adolescentes, o que inviabiliza sua análise. Na validação do CFQ-R para a Alemanha, os autores relatam a mesma dificuldade. Dos 136 pacientes que participaram do estudo apenas em um centro de tratamento foi possível realizar o reteste (n=28), dois quais ainda oito pacientes precisaram ser excluídos pela piora no quadro clínico (SCHMIDT et al., 2009).

A **tabela 7** apresenta os valores do ICC para análise teste-reteste para crianças e adolescentes e seus pais ou cuidadores.

Tabela 7 – Valores do ICC para análise teste-reteste e respectivos valores da significância estatística do instrumento DISABKIDS[®]-MFC para crianças e adolescentes e seus pais ou cuidadores. Brasil, 2013.

Dimensão	ICC	P
Impacto		
Versão self	0,505	0,011*
Versão proxy	0,627	0,003**
Tratamento		
Versão self	0,480	0,020*
Versão proxy	0,677	0,001**

*0,01<p<0,05; **p<0,01.

A reprodutibilidade de um instrumento descreve a extensão de respostas semelhantes em medidas repetidas realizadas em pessoas estáveis (TERWEE et al., 2007), dessa forma, espera-se que, não havendo mudanças no estado de saúde do paciente, suas respostas não alterem significativamente. Esta medida é importante para auxiliar a interpretar mudanças individuais que ocorrem ao longo do tempo. Como apontado na **tabela 7** os valores encontrados para o ICC, para a versão *self*, estão abaixo dos índices considerados ideais. Isto pode ser atribuído ao longo período no qual o reteste foi realizado, uma vez que idealmente o tempo para o reteste deve ser entre uma a duas semanas (FAYERS; MACHIN, 2007; TERWEE et al., 2007;). Portanto, antes da utilização do instrumento DISABKIDS[®]-MFC em estudos de intervenção, para uma determinada cultura ou população brasileira com FC, este dado deve ser avaliado novamente, sendo utilizado o tempo ideal de reteste.

Para análise da validade convergente e discriminante foi calculado os valores do coeficiente de correlação linear de Pearson entre os itens e cada uma de suas dimensões por meio da comparação entre as relações de um item e sua dimensão (convergente) e a dimensão a qual não pertence (discriminante), de acordo com a análise MTMM.

As **tabelas 8 e 9** apresentam os valores do coeficiente de correlação linear de Pearson entre os itens e cada uma das dimensões do DISABKIDS[®]-MFC, obtidos segundo análise MTMM, para o Brasil, 2013.

Tabela 8 - Valores do coeficiente de correlação de Pearson entre os itens e cada uma das dimensões do DISABKIDS[®] - MFC, obtidos segundo análise MTMM, versão *self*, Brasil, 2013.

Item	Impacto	Tratamento
01	0,48	0,34
02	0,54	0,14
03	0,51	0,22
04	0,48	0,28
05	0,05	0,26
06	0,29	0,37
07	0,28	0,60
08	0,31	0,57
09	0,23	0,63
10	0,21	0,61

Tabela 9 - Valores do coeficiente de correlação de Pearson entre os itens e cada uma das dimensões do DISABKIDS[®]-MFC, obtidos segundo análise MTMM, versão *proxy*, Brasil, 2013.

Item	Impacto	Tratamento
01	0,68	0,27
02	0,83	0,25
03	0,75	0,37
04	0,66	0,27
05	0,12	0,37
06	0,31	0,56
07	0,37	0,75
08	0,11	0,69
09	0,31	0,65
10	0,28	0,71

Nota-se que a correlação entre cada item e sua respectiva dimensão, na maioria das vezes é maior do que 0,40, com exceção do item 5, da versão *self*, possivelmente pela necessidade de substituição de valores para as crianças e adolescentes com insuficiência pancreática. O item 6 da versão *self* e o item 5 da versão *proxy*, apesar de terem valores menores do que 0,40, ainda estão na faixa de valores considerados satisfatórios (FAYERS; MACHIN, 2007), indicando validade de construto convergente.

Em relação à validade divergente, a versão *self* e a versão *proxy* apresentam ajuste de 100% (**Tabela 10 e 11**), ou seja, todos os itens apresentam correlações maiores e significativamente maiores com suas respectivas dimensões do que sua correlação com a demais. Tais valores são expressos de -2 a 2 e representam:

- -2: correlação do item com a dimensão a que pertence significativamente menor do que a sua correlação com a dimensão a que não pertence;
- -1: correlação do item com a dimensão a que pertence menor do que sua correlação com a dimensão a que não pertence;
- 1: correlação do item com a dimensão a que pertence maior do que sua correlação com a dimensão a que não pertence;

- 2: correlação do item com a dimensão a que pertence significativamente maior do que sua correlação com a dimensão a que não pertence.

Tabela 10 – Valores de ajuste resultantes da análise MTMM para os escores do DISABKIDS[®]-MFC, versão *self*. Brasil, 2013.

	Impacto		Tratamento	
	nº de itens	%	nº de itens	%
-2	0	0	0	0
-1	0	0	0	0
1	1	25	1	25
2	3	75	5	83,3
Ajuste		100		100

Tabela 11 – Valores de ajuste resultantes da análise MTMM para os escores do DISABKIDS[®]-MFC, versão *proxy*. Brasil, 2013.

	Impacto		Tratamento	
	nº de itens	%	nº de itens	%
-2	0	0	0	0
-1	0	0	0	0
1	0	0	0	0
2	4	100	6	100
Ajuste		100		100

Com os valores de validade convergente e divergente satisfatórios, conclui-se que a versão adaptada do instrumento o instrumento DISABKIDS[®]-MFC apresenta validade de construto.

O instrumento apresentou validade discriminante quando acessada por meio da correlação linear de Pearson entre os escores atribuídos pelas crianças e adolescentes e seus pais ou cuidadores aos itens **a**, **b** e **c** do DISABKIDS[®]-MFC (**Tabela 12**) (**a**: *Qual foi a gravidade de sua Fibrose Cística durante o último ano? Nenhuma, Pouca, Moderada, Muita, Extrema*; **b**: *Quantas vezes você teve maus momentos por causa dos sintomas de sua Fibrose Cística durante o último ano? Nunca, Uma vez, Duas vezes, Três*

vezes, *Mais que três vezes*; **c**: *Quando foi a última vez que você teve sangue no seu catarro? Nunca, No ano passado, Nos últimos seis meses, No mês passado, Na semana passada*) e os escores obtidos a partir de suas respostas para dimensões impacto e tratamento do instrumento. A correlação negativa é esperada uma vez que quanto maior o escore nestes itens, maior o impacto negativo da FC na QVRS.

O item **c** (*Quando foi a última vez que você teve sangue no seu catarro? Nunca, No ano passado, Nos últimos seis meses, No mês passado, Na semana passada*) apresentou correlação apenas com a dimensão tratamento da versão *self* uma vez a maioria que das crianças e adolescentes (n=72, 63,7%) e pais ou cuidadores (n=82, 72,6%) relatam que nunca tiveram/sua criança teve episódios de hemoptise. As demais correlações estão entre valores fracos e moderados (BRITISH MEDICAL JOURNAL, 2011).

A **Tabela 12** apresenta os valores dos coeficientes de correlação linear de Pearson, *r*, e seus respectivos valores da significância estatística, *p*, obtidos.

Tabela 12- Valores do coeficiente de correlação linear de Pearson e seus respectivos valores de significância estatística, entre os escores obtidos pelas crianças e adolescentes e seus pais ou cuidadores nos itens *a*, *b* e *c* e os escores obtidos nas dimensões impacto e tratamento do DISABKIDS[®]-MFC. Brasil, 2013.

Itens	Crianças e adolescentes				Pais ou cuidadores			
	Impacto		Tratamento		Impacto		Tratamento	
	r	P	r	p	r	p	r	p
A	-0,247**	0,009	-0,370**	0,000	-0,325**	0,000	-0,406**	0,000
B	-0,430**	0,000	-0,325**	0,000	-0,415**	0,000	-0,341**	0,000
C	-0,121	0,203	-0,329**	0,000	-0,133	0,163	-0,310	0,747

Correlação linear estatisticamente significativa: *0,01 < p < 0,05; **p < 0,01.

Como mencionado no método, os diferentes graus de gravidade da FC foram verificados segundo o Escore de Shwachman-Kulczyki (SHWACHMAN; KULCZYKI, 1958), objetivando-se acessar a validade discriminante também por meio da comparação entre os escores obtidos no DISABKIDS[®]-MFC e as diferentes categorias, grave, moderada, média, boa e excelente. A **Tabela 13**

apresenta a distribuição das crianças e adolescentes participantes do estudo, segundo gravidade da FC.

Tabela 13 – Distribuição das crianças e adolescentes participantes do estudo, segundo gravidade da FC, classificada de acordo com o Escore de Shwachman-Kulczyki. Brasil, 2013.

Gravidade da FC segundo escore de Shwachman-Kulczyki	nº	%
Grave	4	3,88
Moderada	9	8,74
Média	25	24,27
Boa	33	32,04
Excelente	32	31,07
Total	103	100

Nem todas as crianças e adolescentes participantes foram incluídos na distribuição, uma vez que alguns centros não dispunham do escore de Shwachman-Kulczyki da respectiva. Como o número crianças e adolescentes de gravidade da FC classificada como grave e moderada eram bem menores que os demais grupos, para as análises de validade discriminante foram considerados os participantes de gravidade de média a excelente.

Conforme mencionado no método a normalidade da distribuição das médias amostrais para os escores em cada dimensão, de crianças e adolescentes e seus pais ou cuidadores foi testada por meio do Teste de Shapiro-Wilk. A **Tabela 14** apresenta os valores da significância estatística p resultantes do teste para as dimensões impacto e tratamento para crianças e adolescentes e seus pais ou cuidadores, segundo gravidade da FC de média a excelente.

Tabela 14 – Valores de significância estatística p resultantes do Teste Shapiro-Wilk para as dimensões impacto e tratamento para crianças e adolescentes e seus pais ou cuidadores, segundo gravidade da FC de média a excelente, de acordo com o Escore de Shwachman-Kulczyki. Brasil, 2013.

Escore	Médio		Bom		Excelente	
	SK	p	SK	p	SK	p
Dimensão Impacto						
Versão self	0,935	0,115	0,938	0,060	0,896	0,005**
Versão proxy	0,957	0,351	0,902	0,006**	0,903	0,009**
Dimensão tratamento						
Versão self	0,925	0,068	0,947	0,111	0,935	0,054
Versão proxy	0,934	0,110	0,938	0,061	0,965	0,391

SK: Estatística Shapiro- Wilk; * $0,01 < p < 0,05$; ** $p < 0,01$: Distribuição das médias amostrais difere da Normal (Resultado estatisticamente significativo).

De acordo com os resultados apresentados na **tabela 14** os testes escolhidos para a comparação entre o escore do DISABKIDS[®]-MFC e as categorias de gravidade dadas pelo escore de Shwachman-Kulczyki foi o teste de Kruskal - Wallis para a dimensão impacto da versão *self* e versão *proxy* e Análise de Variância Paramétrica (ANOVA) para a dimensão tratamento da versão *self* e versão *proxy*. Os resultados apresentaram diferença estatisticamente significativa apenas na dimensão tratamento da versão *proxy* (**Tabela 15**).

Tal resultado é confirmado quando se analisa os valores padronizados medianos e médios do escore DISABKIDS[®]-MFC entre as categorias de gravidade da FC (**Tabela 15**). Nota-se que, nem sempre as crianças e adolescentes com maior gravidade da FC possuem escores menores de QVRS, sejam estes pontuados por elas mesmas ou por seus pais ou cuidadores. Sua causa pode ter inúmeros fatores, um deles seria que o escore de Shwachman-Kulczyki pode não ser uma medida de comparação adequada para o construto acessado, denotando que há diferenças significativas entre as medidas biomédicas e as que se propõem a medidas mais holísticas, como a QVRS. No estudo longitudinal de Goldbeck; Zerrer; Schmitz (2006) em indivíduos com FC, por exemplo, os autores notam que a QVRS varia muito

mais do que componentes objetivos como o FEV₁, medida de função pulmonar muito utilizada para essa população, o que para estes pesquisadores denota que a QVRS depende muito mais do estilo pessoal de vida, suporte social, dentre outros fatores. Já Staab et al. (1998), que avaliaram a QVRS de pacientes com FC e compararam com o mesmo escore clínico, apontam concordância moderada ($r=0,43$; $p<0,001$) entre os mesmos, e sinalizam para uma parte dos participantes (8,2%), respondendo valores de QVRS completamente inversos ao do escore clínico. Para eles, assim como mencionado anteriormente, algumas crianças e adolescentes podem ter se adaptado a sua realidade de saúde (CONGLETON, HODSON; DUNCAN-SKINGLE, 1996; SAWICK et al., 2011).

No estudo piloto (SANTOS, 2009) os escores obtidos a partir das respostas das crianças e adolescentes e seus pais ou cuidadores também não foram discriminados entre os diferentes graus de gravidade do escore de Shwachman-Kulczyki (SHWACHMAN; KULCZYKI, 1958). A opção pela sua análise, agora com uma amostra maior, deve-se ao fato deste escore clínico ser o mais utilizado dentro dos centros de referência brasileiros de tratamento de pacientes com FC, o que poderia complementar as avaliações de QVRS de seus portadores.

Tabela 15- Valores padronizados medianos, médios, respectivos desvios padrão e valores de significância estatística para os escores do DISABKIDS®-MFC, segundo dimensão e gravidade da FC, para as versões *self* e *proxy*, Brasil, 2013.

Validade divergente				
	Versão self \bar{x} / DP/Md	Teste utilizado/p	Versão proxy \bar{x} / DP/Md	Teste utilizado /p
Dimensão impacto				
Médio	72,50/21,19/75,00		65,75/21,66/62,50	
Bom	71,78/21,66/75,00	1,412 ^(a) /	70,64/25,51/75,00	4,616 ^(a) /
Excelente	77,73/19,89/81,25	0,493	78,22/19,08/81,25	0,099
Dimensão tratamento				
Médio	72,67/20,31/75,00		46,33/25,35/37,50	
Bom	72,10/20,56/75,00	0,306 ^(b) /	62,63/27,03/62,50	3,957 ^(b) /
Excelente	68,62/23,99/66,67	0,737	62,76/21,48/64,58	0,023*

(a): Kruskal-Wallis; (b): ANOVA. *0,01 < p < 0,05; **p < 0,01: Diferença entre grupos (Resultado estatisticamente significativo).

A concordância entre as respostas *self* e *proxy* foi analisada pelo ICC e mostrou-se moderada para a dimensão tratamento e boa para a dimensão impacto (**Tabela 16**) (McDOWELL; NEWEEL, 1996). A concordância maior na dimensão impacto pode estar relacionada a esta ser mais concreta para os pais ou cuidadores, como mencionado por outros autores (HAVERMANS et al., 2006). Ainda assim tais diferenças podem existir uma vez que crianças e adolescentes tendem a avaliar sua QVRS com escores maiores do que seus pais ou cuidadores (VETTER; BRIDGEWATER; McGWIN JR, 2012).

No entanto, Taylor et al. (2011) lembram que sempre que possível, a visão *self* deve ser preconizada. Para eles, a perspectiva dos pais é válida especialmente em crianças menores, uma vez que a ligação pai-filho ainda é muito forte e, na qual, um evento marcante, como uma doença, impacta toda a família e sua reação é compartilhada. Os pesquisadores ainda reforçam que, mais do que procurar ou assumir concordância entre as respostas *self* e *proxy*, talvez seja importante analisar como as duas visões apontam para diferentes

aspectos da vida do jovem e como estas podem contribuir diretamente em resultados de estudos de intervenção ou fornecer novas informações da dinâmica familiar de modo a direcionar uma nova terapia.

Tabela 16 - Valores da estatística Coeficiente de Correlação Intra-Classe (ICC) para análise de concordância entre versão *self* e *proxy* do instrumento DISABKIDS[®]-MFC. Brasil, 2013.

Dimensão	ICC (Brasil/Europa)
Impacto	0,60**/0,62
Tratamento	0,55**/0,69

* $0,01 < p < 0,05$; ** $p < 0,01$: Existe concordância (Resultado estatisticamente significativo)

A AFC, realizada para verificar o ajuste do modelo final obtido por meio da adaptação cultural do instrumento DISABKIDS[®]-MFC, apontou que a versão adaptada para crianças e adolescentes brasileiros (*self*) manteve a estrutura fatorial do instrumento original com valores da RMSEA=0,078 (0,041; 0,112) e CFI= 0,901. No entanto, na versão *proxy* os valores da RMSEA=0,146 (0,117; 0,175) e CFI=0,855 encontram-se insatisfatórios, o que aponta que a estrutura fatorial do modelo original do instrumento não foi mantida (**Figura 2 e Figura 3**).

Ao analisar os valores das cargas fatoriais e respectivas porcentagens da variância de cada item explicada pelo fator, nota-se, tanto na versão *self* como na versão *proxy*, que o item 5 e 6 são os que apresentam menor porcentagem de explicação pela respectiva dimensão (tratamento), com 7% e 16%, respectivamente.

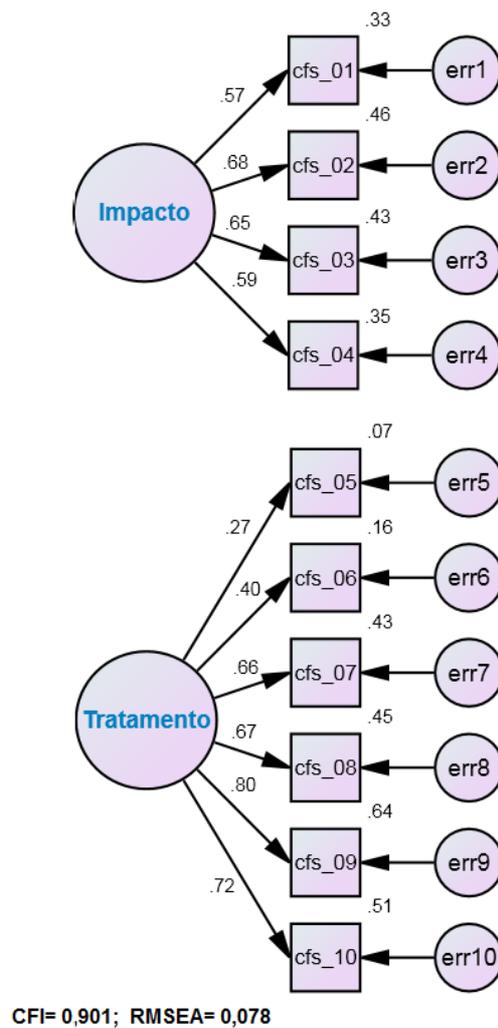


Figura 2 – Análise Fatorial Confirmatória da versão adaptada do DISABKIDS®-MFC versão *self*. Brasil, 2013.

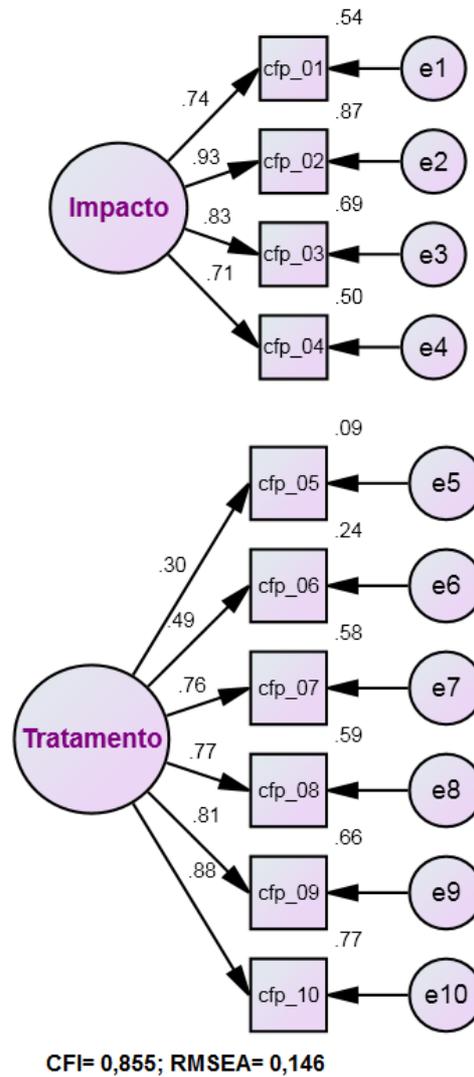
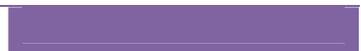


Figura 3 – Análise Fatorial Confirmatória da versão adaptada do DISABKIDS[®]-MFC versão *proxy*. Brasil, 2013.

7 Conclusões



A adaptação e validação de um instrumento de mensuração de QVRS específico para FC, desenvolvido exclusivamente para crianças e adolescentes, garante aos pesquisadores que o construto acessado pelo instrumento entre os participantes é o mesmo.

O instrumento foi submetido ao processo de adaptação cultural e validação e realizou todas as etapas internacionalmente recomendadas, bem como aquelas preconizadas pelo grupo DISABKIDS®. Este estudo metodológico permitiu concluir que:

- A validação do instrumento DISABKIDS®-MFC para mensuração quantitativa da QVRS de crianças e adolescentes brasileiros com FC encontra-se finalizada;
- As duas versões, *self* e *proxy* apresentaram alto índice de consistência interna (verificado pelo *Alpha de Cronbach*);
- A reprodutibilidade do instrumento (teste reteste) para a versão *self* não foi confirmada devendo ser o parâmetro novamente avaliado para seu uso em estudos de intervenção, sendo utilizado um tempo de reteste menor;
- O instrumento apresenta validade de construto, segundo análise MTMM, para as duas versões, *self* e *proxy*;
- Concordância moderada entre as respostas *self* e *proxy* para a dimensão tratamento e concordância boa para a dimensão impacto;
- O instrumento DISABKIDS® - MFC, versão *self*, manteve sua estrutura fatorial igual ao modelo originalmente proposto, já a versão *proxy* apresentou valores de RMSEA e CFI insatisfatórios.

Dessa forma, por ser de fácil preenchimento, com dez itens, o DISABKIDS®-MFC versão *self*, agora validado para o Brasil, pode ser inserido na rotina de seguimento desta população sem comprometer o atendimento a estes pacientes e tempo disponibilizado para o tratamento. Em relação à versão *proxy*, na sequência, os resultados deverão ser apresentados ao grupo europeu e o procedimento adotado para a finalização de sua validação será o indicado por eles.

Adicionalmente, por fazer parte de um projeto de desenvolvimento de instrumentos de QVRS, para crianças e adolescentes, com referencial teórico-

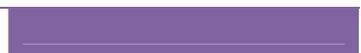
metodológico padronizado, quando disponibilizados para o Brasil, estes instrumentos poderão ser utilizados em conjunto, de modo a permitir que estudos avaliem e comparem a QVRS desta população com outras, com alguma condição crônica.

O uso do instrumento DISABKIDS[®]-MFC em território nacional é aberto, contudo é necessária autorização do grupo DISABKIDS[®] brasileiro para sua utilização, a fim de que possa se evitar aplicações equivocadas e se tenha conhecimento das pesquisas da qual este faz parte.

Os pesquisadores responsáveis encontram-se disponíveis para auxiliar em sua aplicação e interpretação dos dados. Especificamente para estudos de intervenção é necessário reavaliar as características de reprodutibilidade na população em questão, na qual sugere se manter o período de reteste entre 10 a 15 dias. Uma das alternativas para superar a dinâmica dos ambulatórios, com consultas, em média, a cada três meses, e distância dos pacientes com seus centros de tratamento seria a reaplicação do instrumento via telefone ou ainda por correspondência. Apesar de não difundida no país, tal prática é usual em outros países e, desde que as perdas sejam estimadas, pode ser uma solução para a avaliação deste parâmetro.

Como proposta subsequente o grupo DISABKIDS[®] brasileiro, inserido no Grupo de Pesquisa de Medidas em Saúde – GPMSA-CNPq pretende realizar a normatização dos escores do DISABKIDS[®]-MFC, de modo a auxiliar e permitir que um escore bruto seja interpretado seguindo curvas padronizadas dos escores (PASQUALI, 2003; VET et al., 2006) e avaliar o funcionamento diferencial dos itens, para a verificação da inexistência de possíveis vieses determinados grupos em função de possíveis características diferenciadoras para a habilidade em questão, como sexo, idade e classe econômica (ANDRIOLA, 2001; HAMBLETON, 1989).

REFERÊNCIAS



ABBOTT, J. et al. Measuring health related quality of life in clinical trials in cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, Amsterdam, v. 10, Supl. 2, S82 – S85, 2011.

ABBOTT, J.; WEBB, K.; DODD, M. Quality of life in cystic fibrosis. *Journal of the Royal Society of Medicine*, London, v. 90, Suppl 31, p. 37-42, 1997.

ABREU, I. S. et al. Dimensions of quality of life of Brazilian children and adolescents in hemodialysis. In: 19 Annual Conference of International Quality of Life Research - ISOQOL, 2012, Budapest. *Quality of Life Research*, Dordrecht, v. 21. p. 74, 2012.

AFFRONTI, N. W.; GINSBURG, G. S. Maternal over control and child anxiety: the mediating role of perceived competence. *Child Psychiatry & Human Development*, New York, v. 43, n. 1, p. 102-112, 2012.

AMERICAN THORACIC SOCIETY. Cystic fibrosis. New York: American Thoracic Society; 2007.

ANASTASI, A.; URBINA, S. *Testagem psicológica*. 7 ed. Porto Alegre: Artmed. 2000.

ANDERSEN, D. H. Cystic fibrosis of the pancreas and its relation to celiac disease. *American Journal of Diseases of Children*, New York, v. 56, n. 2, p. 344-399, 1938.

ANDERSEN, D. H; HODGES, R. G. Celiac syndrome. V. Genetics of cystic fibrosis of the pancreas with a consideration of etiology. *American Journal of Disease of Children*, New York, v. 72, p. 62–80, 1946.

ANDRIOLA, W. B. Descrição dos principais métodos para detectar o funcionamento diferencial dos itens (DIF). *Psicologia: Reflexão e crítica*, Porto Alegre, v. 14, n.3, p.643-652, 2001.

ARANHA, F.; ZAMBALDI, F. *Análise Fatorial em Administração*. 1 ed. São Paulo: CENGAGE Learning, 2008. 152 p.

ARRINGTON-SANDERS, R. et al. Gender differences in health-related quality of life of adolescents with cystic fibrosis. *Health and Quality of Life Outcomes*, London, v. 4, p. 5, 2006. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1402258/>> Acesso em: 22 jul. 2011.

BAARS, R.M. et al. The European DISABKIDS project: development of seven condition-specific modules to measure health related quality of life in children and adolescents. *Health and Quality of Life Outcomes*, London, v. 3, n. 70, 2005.

BADLAN, K. Young people living with cystic fibrosis: an insight into their subjective experience. *Health and Social Care in Community*, Oxford, v. 14, n. 3, p. 264-270, 2006.

BOLING, W.; MACRINA, D. M.; CLANCY, J. P. The Caregiver Quality of Life Cystic Fibrosis (CQOLCF) scale: modification and validation of an instrument to measure quality of life in cystic fibrosis family caregivers. *Quality of Life Research*, Dordrecht, v. 12, n. 8, p. 1119-26, 2003.

BRADLEY, J.; DEMPSTER, M.; WALLACE, E. The adaptations of a quality of life questionnaire for routine use in clinical practice: the Chronic Respiratory Disease Questionnaire in cystic fibrosis. *Quality of Life Research*, Dordrecht, v. 8, n. 1-2, p. 65-71, 1999.

BRITISH MEDICAL JOURNAL. Statistics at square one: correlation and regression. Disponível em: <<http://www.bmj.com/about-bmj/resources-readers/publications/statistics-square-one/11-correlation-and-regression>>. Acesso em 9 fev. 2011.

BRITTO, M. T. et al. Differences between adolescents' and parents' reports of health-related quality of life in cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology*, Hoboken, v. 37, n. 2, p. 165-71, 2004.

BRITTO, M. T. et al. Impact of recent pulmonary exacerbations on quality of life in patients with cystic fibrosis. *Chest*, Northbrook, v. 121, n. 1, p. 64-72, 2002.

BROWN, T. A. *Confirmatory factor analysis for applied research*. 1 ed. New York: The Guilford Press, 2006.

BUSSCHBACH, J. J. et al. Measuring the quality of life before and after bilateral lung transplantation in patients with cystic fibrosis. *Chest*, Northbrook, v. 105, n. 3, p. 911-7, 1994.

CARR, A. J.; THOMPSON, W.; KIRWAN, J. R. Quality of life measures. *British Journal of Rheumatology*, v. 35, n. 3, p. 275 – 281, 1996.

CASTRO, E. K. PICCININI, C. A. Implicações da doença orgânica crônica na infância para as relações familiares: algumas questões teóricas. *Psicologia: Reflexão e Crítica*, Porto Alegre, v. 15, n. 3, p.625-635, 2002.

COHEN, M. A. et al. Avaliação da Qualidade de Vida de pacientes com Fibrose Cística por meio do Cystic Fibrosis Questionnaire. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, v. 37, n. 2, p. 184-192, 2011.

CONGLETON, J.; HODSON, M. E.; DUNCAN-SKINGLE, F. Quality of life in adults with cystic fibrosis. *Thorax*, London, v. 51, n. 9, p. 936-40, 1996.

CORLESS. I. B.; NICHOLAS, P. K.; NOKES, K. M. Issues in cross-cultural quality-of-life research. *Journal of Nursing Scholarship*, Indianapolis, v. 33, n.1, p.15-20, 2001.

COZBY, P. C. *Métodos de pesquisa em ciências do comportamento*. São Paulo: Atlas, 2003.

DANTAS, R. A. S.; SAWADA, N. O.; MALERBO, M. B. Pesquisa sobre qualidade de vida: revisão da produção científica das universidades públicas do estado de São Paulo. *Revista Latino-Americana de Enfermagem*, Ribeirão Preto, v. 11, n. 4, p. 532-538, 2003.

DE JONG, W. et al. Quality of life in patients with cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology*, Hoboken, v. 23, n. 2, p. 95-100, 1997.

DEON, K. C. et al. Tradução e adaptação cultural para o Brasil do DISABKIDS® Atopic Dermatitis Module (ADM). *Revista da Escola de Enfermagem da USP*, São Paulo, v. 45, n. 2, p. 450-457, 2011a.

DEON, K.C. et al. Análise psicométrica inicial da versão brasileira do DISABKIDS® Atopic Dermatitis Module. *Revista de Saúde Pública*, São Paulo, v. 45, n. 6, p. 1072-1078, 2011b.

DEYO, R. A. D. P.; PATRICK, D. L. Reproducibility and responsiveness of health status measures. Statistics and strategies for evaluation. *Controlled Clinical Trials*, New York, v. 12, suppl. 4, 142S-158S 1991.

DISABKIDS. Disabkids Project. Information about the project. Disponível em <<http://www.disabkids.de/cms/projectinformation>>. Acesso em: 20 jul. 2011.

EIGEN, H.; CLARK, N. M.; WOLLE, J. M: NHLBI Workshop summary: clinical behavioral aspects of cystic fibrosis; directions for future research. *The American Review of Respiratory Disease*, New York, v. 136, n. 6, p.1509-1513, 1987.

ELBORN, J. S. et al. Elective versus symptomatic antibiotic treatment in cystic fibrosis patients with chronic Pseudomonas infection of the lungs. *Thorax*, London, v. 55, n. 5, p. 355-358, 2000.

ELBORN, J. S.; SHALE, D. J.; BRITTON, J. R. Cystic Fibrosis: current survival and population estimates to the year 2000. *Thorax*, London, v. 47, n.4, p. 327-328, 1991.

FAYERS, P. M.; MACHIN, D. Quality of Life. *Assessment, analysis and interpretation*. 2nd ed. New York: John Wiley & Sons, 2007. 393 p.

FEGADOLLI, C. et al. Adaptação do módulo genérico DISABKIDS® para crianças e adolescentes brasileiros com condições crônicas. *Revista Brasileira de Saúde Materno-Infantil*, Recife, v. 10, n. 1, p. 95 – 105, 2010.

GEE, L. et al. Development of a disease specific health related quality of life measure for adults and adolescents with cystic fibrosis. *Thorax*, London, v. 55, n. 11, p. 946-954, 2000.

GEE, L. et al. Quality of life in cystic fibrosis: the impact of gender, general health perceptions and disease severity. *Journal of Cystic Fibrosis*, Amsterdam, v. 2, n. 4, p. 206-213, 2003.

GOLDBECK, L.; SCHMITZ, T. G. Comparison of three generic questionnaires measuring quality of life in adolescents and adults with cystic fibrosis: the 36-item short form health survey, the quality of life profile for chronic diseases, and the questions on life satisfaction. *Quality of Life Research*, Dordrecht, v. 10, n. 1, p. 23-36, 2001.

GOLDBECK, L.; ZERRER, S.; SCHMITZ, T.G. Monitoring quality of life in outpatients with cystic fibrosis: feasibility and longitudinal results. *Journal of Cystic Fibrosis*, Amsterdam, v. 6, n. 3, p. 171-178, 2006.

GOSS, C. H.; QUITTNER, A. L. Patient-reported outcomes in cystic fibrosis. *Proc Am Thorac Soc*, New York, v. 4, n. 4, p. 378-86, 2007.

HAAS, B. Clarification and integration of similar quality of life concepts. *Journal of Nursing Scholarship*, Indianapolis, v.31, n.3, p.215-220, 1999.

HAMBLETON, R. K. Introduction. *International journal of education research*, Oxford, v. 13, n. 2, p. 123-125, 1989.

HAVERMANS, T.; COLPAERT, K.; DUPONT, L. J. Quality of life in patients with Cystic Fibrosis: association with anxiety and depression. *Journal of Cystic Fibrosis*, Amsterdam, v. 7, n. 6, p. 581-584, 2008.

HAVERMANS, T. et al. Assessment of agreement between parents and children on health-related quality of life in children with cystic fibrosis. *Child: Care, Health and Development*, Oxford, v. 32, n. 1, p. 1-7, 2006.

HAVERMANS, T. et al. Health related quality of life in cystic fibrosis: to work or not to work? *Journal of Cystic Fibrosis*, Amsterdam, v. 8, n. 3, p. 218-223, 2009.

HAVERMANS, T. et al. Siblings of children with cystic fibrosis: quality of life and the impact of illness. *Child: Care, Health and Development*, Oxford, v. 37, n. 2, p. 252-60, 2011.

HAYS, R. D. et al. *User's Guide for Multitraid Analysis Program (MAP)*. Santa Monica: Rand Corporation Report, 1988.

HEGARTY, M. et al. Quality of life in young people with cystic fibrosis: effects of hospitalization, age and gender, and differences in parent/child perceptions. *Child :Care, Health and Development*, Oxford, v. 35, n. 4, p. 462-468, 2009.

HENRY, B. et al. Construction of disease-specific quality of life questionnaire for cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology*, Hoboken, v. 13, Supplement 1, p. 337-338, 1996.

HENRY, B. et al. How to measure quality of li in cystic fibrosis patients across countries and cultures: the cystic fibrosis questionnaire. *Pediatric Pulmonology*, Hoboken, v. 17, Supplement. 1, abstract 650, 1998.

HO, R. *Handbook of Univariate and Multivariate data analysis and interpretation with SPSS*. 1 ed. Londres: Chapman & Hall, 2006. 424 p.

HOX, J. J.; BECHGER, T. M. An introduction to structural equation modeling. *Family Science Review*, Minneapolis, v.11, p. 354-373, 1998.

HYLAND, M. Panel discussant. *Respiratory Medicine*, London, v. 85, SupplB, p. 34, 1991.

JOHNSON, J. A. et al. Health-related quality of life for adults with cystic fibrosis: a regression approach to assessing the impact of recombinant human DNase. *Pharmacotherapy*, Boston, v. 20, n. 10, p. 1167-1174, 2000.

KAPLAN, D. *Structural Equation Modeling: foundations and extensions*. 1 ed. Sage: Thousand Oaks, 2000. 240 p.

KAPLAN, R. et al. The quality of well being scale. *Medical care*, Philadelphia, v. 27, n. 3, s. 27- s.43, 1989.

KEILEN, M. et al. Quality of life measurements in eating disorders, angina, and transplant candidates: are they comparable? *Journal of the Royal Society of Medicine*, London, v. 87, n. 8, p. 441-4, 1994.

KEREM, B. et al. Identification of the cystic fibrosis gene: genetic analysis. *Science*, Washington D.C., v. 245, n. 4922, p. 1073-1080, 1989.

KERLINGER, F. N. *Metodologia da pesquisa em ciências sociais*. São Paulo: Editora Pedagógica e Universitária; 1979.

KOURROUSKI, M. F. C. et al. Brazilian children and adolescents infected with HIV: the initial stage of development an instrument of health-related quality of life - DISABKIDS Group. In: 19 Annual Conference Quality of Life - ISOQOL, 2012, Budapest. *Quality of Life Research*, Dordrecht, v. 21, p. 106, 2012.

KOSCIK, R. L. et al. Quality of life of children with cystic fibrosis. *The Journal of Pediatrics*, Saint Louis, v. 147, n. 3 Suppl, p. S64-8, 2005.

LANDGRAF, J. M.; ABETZ, L.; WARE, J. E. *The child health questionnaires users' manual*. Boston: The Health Institute, New England Medical Centre, 1996.

LANDIS, J. R.; KOCH, G. G. The measurement of observer agreement for categorical data. *Biometrics*, Washington D.C, v. 33, n. 1, p.159-174, 1977.

MCDOWELL, I.; NEWEEL, C. *Measuring health: a guide to rating scales and questionnaires*. 2nd ed. New York: Oxford University Press, 1996. 765 p.

MODI, A. C. et al. Changes in pediatric health-related quality of life in cystic fibrosis after IV antibiotic treatment for pulmonary exacerbations. *Journal of Clinical Psychology in Medical Settings*, New York, v. 17, n. 1, p. 49-55, 2010.

MUSSCHENGA, A. W. The relation between concepts of quality of life, health and happiness. *The Journal of Medicine and Philosophy*, Chicago, v. 22, n. 1, p.11-28, 1997.

NATIONAL COMMITTEE ON VITAL AND HEALTH STATUS. Subcommittee on population health. Classifying and reporting functional status. Disponível em: <<http://www.ncvhs.hhs.gov/010617rp.pdf>>. Acesso em 04 mar. 2013.

ORENSTEIN, D. M. *Cystic fibrosis a guide for patient and family*. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1997. 461p.

ORENSTEIN, D. M.; KAPLAN, R. Measuring the quality of well-being in cystic fibrosis and lung transplantation: the importance of the area under the curve. *Chest*, Northbrook, v. 100, n. 4, p. 1016-1018, 1991.

ORENSTEIN, D. M. et al. Quality of well-being before and after antibiotic treatment of pulmonary exacerbation in patients with cystic fibrosis. *Chest*, Northbrook, v. 98, n. 2, p. 1081-1084, 1990.

ORENSTEIN, D. M. et al. The quality of well-being in cystic fibrosis. *Chest*, Northbrook, v. 95, n. 2, p. 344-347, 1989.

PASQUALI, L. *Psicometria teoria dos testes na Psicologia e na Educação*. 2. ed. Petrópolis: Vozes, 2004. 397 p.

PEREIRA, C. A. A. Um panorama histórico-conceitual acerca das subdimensões de qualidade de vida e do bem-estar subjetivo. *Arquivos Brasileiros de Psicologia*, Rio de Janeiro, v. 49, n. 4, p. 32-48, 1997.

PICKARD, A. S.; KNIGHT, S. Proxy evaluation of health-related quality of life: a conceptual framework for understanding multiple proxy perspectives. *Medical Care*, Philadelphia, v. 43, n. 5, p. 493-499, 2005.

PILATI, R.; LAROS, J. A. Modelos de equações estruturais em psicologia: conceitos e aplicações. *Psicologia: teoria e pesquisa*, Brasília, v. 23, n. 2, p. 205-216, 2007.

PIZZIGNACCO; T. M. P.; MELLO, D. F.; LIMA, R. A. G. Estigma e fibrose cística. *Revista Latino-Americana de Enfermagem*, Ribeirão Preto, v. 18, n. 1, jan./fev. 2010. Disponível em < http://www.scielo.br/pdf/rlae/v18n1/pt_21.pdf>. Acesso em 30 jun. 2011.

POWERS, P. M.; GERSTLE, R.; LAPEY, A. Adolescents with cystic fibrosis: family reports of adolescent health-related quality of life and forced expiratory volume in one second. *Pediatrics*, Springfield, v. 107, n. 5, p. E70, 2001. Disponível em: <<http://pediatrics.aappublications.org/content/107/5/e70.full.html>>. Acesso em 12 dez. 2012.

QUINTON, P. M. Physiological basis of cystic fibrosis: a historical perspective. *Physiological Reviews*, Washington D. C., v. 79, Supplement 1, S3-S22, 1999.

QUITTNER, A. L.; MODI, A.; CRUZ, I. Systematic review of health-related quality of life measures for children with respiratory conditions. *Paediatric Respiratory Reviews*, London, v. 9, n. 3, p. 220-32, 2008.

QUITTNER, A. L. et al. Determination of the minimal clinically important difference scores for the Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised respiratory symptom scale in two populations of patients with cystic fibrosis and chronic *Pseudomonas aeruginosa* airway infection. *Chest*, Northbrook, v. 135, n. 6, p. 1610-1618, 2009.

QUITTNER, A. L. et al. Initial US validation of a disease-specific quality of life measure for cystic fibrosis questionnaire. *Pediatric Pulmonology*, Hoboken, v. 17, Supplement, abstract 652, 1998.

QUITTNER, A. L. et al. Impact of socioeconomic status, race, and ethnicity on quality of life in patients with cystic fibrosis in the United States. *Chest*, Northbrook, v. 137, n. 3, p. 642-650, 2010.

QUITTNER, A. L. et al. Translation and linguistic validation of a disease-specific quality of life measure for cystic fibrosis. *Journal of Pediatric Psychology*, Washington D. C., v. 25, n. 6, p. 403-414, 2000.

REIS, R. A. *Módulo específico de Avaliação de Qualidade de Vida Relacionada à Saúde para crianças e adolescentes que vivem com deficiência auditiva – ViDA*. 2008.153 f. Tese (Doutorado em Enfermagem em Saúde Pública) – Escola de Enfermagem de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo, Ribeirão Preto, 2009.

RIBEIRO, J. D.; RIBEIRO, M. A. G. O.; RIBEIRO, A. F. Controvérsias na fibrose cística – do pediatra ao especialista. *Jornal de Pediatria*, Rio de Janeiro, v. 78, Suplemento. 2, p. S171-186, 2002.

RIORDAN, J. R. et al. Identification of the cystic fibrosis gene: cloning and characterization of complementary DNA. *Science*, Washington DC, v. 245, n.4922, p. 1066-1073, 1989.

ROMMENS, J. M. et al. Identification of cystic fibrosis gene: chromosome walking and jumping. *Science*, Washington DC, v. 245, n.4922, p.1059-1065, 1989.

ROZOV, T. et al. Dornase alfa improves the health-related quality of life among Brazilian patients with cystic fibrosis--a one-year prospective study. *Pediatric Pulmonology*, Hoboken, v. 45, n. 9, p. 874-82, 2010.

ROZOV, T. et al. Linguistic validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires. *Jornal de Pediatria*, Rio de Janeiro, v. 82, n. 2, p. 151-156, 2006.

SANTOS, C. B. *Processo de adaptação transcultural e validação de instrumentos de qualidade de vida para crianças e adolescentes com condições crônica desenvolvidos pelo grupo DISABKIDS*. 2007. 84p. Tese (Livre Docência em estatística aplicada à saúde) – Escola de Enfermagem de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo, Ribeirão Preto, 2007.

SANTOS, D. M. S. S. *Adaptação cultural e validação do DISABKIDS – Cystic Fibrosis Module® para mensuração da Qualidade de Vida relacionada à Saúde de crianças e adolescentes brasileiros: Fase I*. 2009. 149p. (Dissertação em Enfermagem em Saúde Pública) - Escola de Enfermagem de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo, Ribeirão Preto, 2009.

SAPNAS, K. G.; ZELLER, R. A. Measuring sample size when using exploratory factor analysis for measurement. *Journal of Nursing Measurement*, New York, v. 10, n. 2, p. 135-154, 2002.

SAWICKI, G. S. et al. Longitudinal assessment of health-related quality of life in an observational cohort of patients with cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology*, Hoboken, v. 46, n. 1, p. 36-44, 2011.

SCHMIDT, A. et al. Health-related quality of life in children with cystic fibrosis: validation of the German CFG-R. *Health and Quality of Life Outcomes*, London, v. 7, n. 97, 2009. Disponível em: <<http://www.hqlo.com/content/7/1/97>>. Acesso em: 20 mar. 2013.

SHOFF, S.M. et al. Nutritional status is associated with health-related quality of life in children with cystic fibrosis aged 9-19 years. *Journal of Cystic Fibrosis*, Amsterdam, v. 12, in press.

SHWACHMAN, H.; KOWALSKI, M.; KHAW, K. T. Cystic Fibrosis: a new outlook. 70 patients above 25 years old. *Medicine*, Baltimore, v. 56, n.2, p.129-149, 1977.

SHWACHMAN, H.; KULCZYKI, L. L. Long term study of one-hundred-five patients with cystic fibrosis. *American Journal of Diseases of Children*, New York, v.96, n. 1, p. 6-15, 1958.

STAAB, D. et al. Quality of life in patients with cystic fibrosis and their parents: what is important besides disease severity? *Thorax*, London, v. 53, n. 9, p. 727-31, 1998.

TAILLEFER, M. C. et al. Health-related Quality of Life models: a systematic review of the literature. *Social Indicators Research*, Boston, v. 64, n. 2, p. 293-323, 2003.

TAYLOR, R. M. et al. Parental assessment of adolescent quality of life: can it replace self-assessment? *Quality of Life Research*, Dordrecht, v. 20, n. 10, p.1715-1720, 2011.

TERWEE, C. B. et al. Quality criteria were proposed for measurement properties of health status questionnaires. *Journal of Clinical Epidemiology*, New York, v. 60, n. 1, p. 34-42, 2007.

THE DISABKIDS GROUP EUROPE. *The DISABKIDS Questionnaires: quality of life questionnaires for children with chronic conditions: handbook*. Lengerich: Pabst Science, 2006.

The KIDSCREEN GROUP EUROPE. *The Kidscreen Questionnaires. Quality of Life for Children and Adolescents*. Handbook. Germany: Pabst Science Publishers, 2006.

THOMAS, C. et al. Quality-of-life in children and adolescents with cystic fibrosis managed in both regional outreach and cystic fibrosis center settings in Queensland. *The Journal of Pediatrics*, Saint Louis, v. 148, n. 4, p. 508-516, 2006.

ULLMAN, J. B. Structural Equation Modeling: reviewing the basis and moving forward. *Journal of Personality Assessment*, London, v. 87, n. 1, p. 36-50, 2006.

U. S. FOOD AND DRUG ADMINISTRATION. Guidance for industry patient-report outcomes measures: Use in medical product development to support labeling claims. Draft guidance, 2006. Disponível em: <<http://www.fda.gov/downloads/Drugs/GuidanceComplianceRegulatoryInformation/Guidances/UCM193282.pdf>>. Acesso em 21 de jul. 2011.

U. S. FOOD AND DRUG ADMINISTRATION. Workshop on endpoints for CF drugs: issues in the design of clinical trials of aerosolized antimicrobials for the treatment of cystic fibrosis. 24/09/2010. Disponível em: <http://www.fda.gov/downloads/Drugs/NewsEvents/UCM231055.pdf> + endpoints+CF+transcripts&client=FDAgov&lr=&proxystylesheet=FDAgov&output=xml_no_dtd&ie=UTF8&site=FDAgov&access=p&oe=UTF-8. Acesso em 07 mar 2013.

VELLA, M. et al. Prevalence of incontinence and incontinence-specific quality of life impairment in women with cystic fibrosis. *Neurourologic and Urodynamics*, New York, v. 28, n. 8, p. 986-9, 2009.

VET, E. C. et al. Minimal changes in health status questionnaires: distinction between minimally detectable change minimally important change. *Health and Quality of Life Outcomes*, London, v. Disponível em <<http://www.hqlo.com/content/4/1/54>>. Acesso em: 29 mar. 2013.

VETTER, T. R.; BRIDGEWATER, C. L.; MCGWIN JR, G. An observational study of patient versus parental perception of health-related quality of life in children and adolescents with a chronic pain condition: who should the clinician believe? *Health and Quality of Life Outcomes*, London, v. 10, n. 85, 2012. Disponível em <<http://www.hqlo.com/content/10/1/85>>. Acesso em: 18 mar. 2013.

WAHL, A. K. et al. Living with cystic fibrosis: impact on global quality of life. *Heart & Lung: the journal of critical care*, Saint louis, v. 34, n. 5, p. 324-331, 2005.

WELSH, M. J.; SMITH, A. E. Cystic fibrosis: the genetic defects underlying this lethal disease have now been shown to eliminate or hobble a critical channel through which a constituent of salt enters and leaves cell. *Scientific American*, New York, v. 273, n. 6, p. 36-43, 1995.

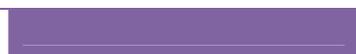
WHOQOL GROUP. The World Health Organization Quality of Life Assessment (WHOQOL): position paper from the World Health Organization. *Social Science & Medicine*, Oxford, v. 41, n. 10, p. 1403-1409, 1995.

YI, M. S. et al. The impact of treatment of pulmonary exacerbations on the health-related quality of life of patients with cystic fibrosis: does hospitalization make a difference? *The Journal of Pediatrics*, Saint Louis, v. 144, n. 6, p. 711-718, 2004.

YUAN, K. H.; BENTLER, P. M. Structural equation modeling. In: RAO, C. R.; SINHARAY, S. *Handbook of Statistics 26: psychometrics*. 2 ed. Netherlands: Elsevier, 2007. p. 297 -348.

ZIAIAN, T. et al. Treatment burden and health-related quality of life of children with diabetes, cystic fibrosis and asthma. *Journal of Paediatrics and Child Health*, Boston, v. 42, n. 10, p. 596-600, 2006.

ANEXOS



Anexos

Anexo 1 – Escore de Shwachman-Kulczyki.

Anexo 2 – Carta de autorização para tradução brasileira dos Questionários DISABKIDS®.

Anexo 3 - Parecer do Comitê de Ética em Pesquisa da Secretaria Estadual de Saúde do Distrito Federal para a pesquisa intitulada *Validação do instrumento de Qualidade de Vida relacionada à Saúde para crianças e adolescentes DISABKIDS® - Módulo Fibrose Cística*.

Anexo 1

Escore de Shwachman-Kulczyki.

Graduação	Pontos	Atividade geral	Exame físico	Nutrição	Achados radiológicos
Excelente (86-100)	25	Atividade íntegra. Brinca, joga bola. Vai à escola regularmente, etc.	Normal. Não tosse. FC e FR normais. Pulmões livres. Boa postura.	Mantém peso e altura acima do percentil 25. Fezes bem formadas. Boa musculatura e tônus.	Campos pulmonares limpos.
Bom (71-85)	20	Irritabilidade e cansaço no fim do dia. Boa frequência na escola.	FC e FR normais em repouso. Tosse rara. Pulmões livres. Pouco enfisema.	Peso e altura entre percentis 15-20. Fezes discretamente alteradas.	Pequena acentuação da trama vasobrônquica. Enfisema discreto.
Médio (56-70)	15	Necessita repousar durante o dia. Cansaço fácil após exercícios. Diminui a frequência à escola.	Tosse ocasional, às vezes de manhã. FR levemente aumentada. Médio enfisema. Discreto baqueteamento de dedos.	Peso e altura acima do 3º percentil. Fezes anormais, pouco formadas. Distensão abdominal. Hipotrofia muscular.	Enfisema de média intensidade. Aumento da trama vasobrônquica.
Moderado (41-55)	10	Dispnéia após pequenas caminhadas. Repouso em grande parte.	Tosse freqüente e produtiva, retração torácica. Enfisema moderado, pode ter deformidades do tórax. Baqueteamento 2 a 3+.	Peso e altura abaixo do 3º percentil. Fezes anormais. Volumosa redução da massa muscular.	Moderado enfisema. Áreas de atelectasia. Áreas de infecção discreta. Bronquiectasia.
Grave (≤40)	5 5	Ortopnéia. Confinado ao leito.	Tosse intensa. Períodos de taquipnéia e taquicardia e extensas alterações pulmonares. Pode mostrar sinais de falência cardíaca direita. Baqueteamento 3 a 4+.	Desnutrição intensa. Distensão abdominal. Prolapso retal.	Extensas alterações. Fenômenos obstrutivos. Infecção, atelectasia, bronquiectasia.

FC: frequência cardíaca; e FR: frequência respiratória.

Anexo 2



Universitätsklinikum
Hamburg-Eppendorf

Institut und Poliklinik für
Medizinische Psychologie
Abteilung für Medizinische
Psychologie

Zentrum für Psychosoziale
Medizin
Martinistraße 52, Haus S 35
20246 Hamburg
Telefon: (040) 42803-6430
Telefax: (040) 42803-4940
bullinger@uke.uni-hamburg.de
www.uke.uni-hamburg.de

Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf Martinistraße 52 20246 Hamburg
Institut und Poliklinik für Medizinische Psychologie, Haus S 35

Prof. Dr. Monika Bullinger

Letter of Authorisation

Brazilian translation of the DISABKIDS questionnaires

I herewith grant the permission to Prof. Dr. Claudia Benedita dos Santos from the Materno-Infantil and Public Health Department of the Nursing School College of the University of São Paulo at Ribeirão Preto, Brazil to do the DISABKIDS translation work into Brazilian Portuguese according to the translation outline developed within the DISABKIDS project. The Brazilian Group will work in close contact with the German group (study centre of the DISABKIDS project). We are very grateful that this translation and validation work of our instrument sets is conducted in Brazil.

The final Brazilian translation will appear on the DISABKIDS homepage and as all other translations of the DISABKIDS instruments will be provided to researchers within the terms of use described on the DISABKIDS homepage (www.disabkids.de).

Please note that once the validation work is finished, the Brazilian version of the DISABKIDS instrument will be put on the DISABKIDS homepage. A corresponding section in the handbook should be provided by the Brazilian research team. Upon publication of translation and validation on the DISABKIDS homepage, the Brazilian version will be accessible with the same conditions as other language versions.

Hamburg, September, 2006

Prof. Dr. Monika Bullinger

DISABKIDS Project Coordinator

Anexo 3

**GOVERNO DO DISTRITO FEDERAL**
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE
Fundação de Ensino e Pesquisa em Ciências da Saúde

**fepecs**
Fundação de Ensino e Pesquisa em Ciências da Saúde

**BRASILIA**

COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA/SES-DF
PARECER Nº 0169/2011

PROCOLO Nº DO PROJETO: 164/2011 – VALIDAÇÃO DO INSTRUMENTO DE QUALIDADE DE VIDA RELACIONADA À SAÚDE PARA CRIANÇAS E ADOLESCENTES DISABKIDS – MÓDULO FIBROSE CÍSTICA®.

Instituição Pesquisada: Secretaria de Saúde do Distrito Federal/SES-DF.

Área Temática Especial: Grupo III (não pertencente à área temática especial), Ciências da Saúde.

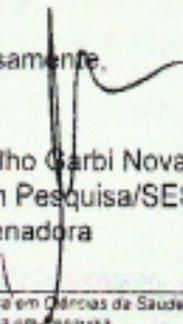
Validade do Parecer: 23/05/2013

Tendo como base a Resolução 196/96 CNS/MS, que dispõe sobre as diretrizes e normas regulamentadoras em pesquisa envolvendo seres humanos, assim como as suas resoluções complementares, o Comitê de Ética em Pesquisa da Secretaria de Estado de Saúde do Distrito Federal, após apreciação ética, manifesta-se pela **APROVAÇÃO DO PROJETO.**

Esclarecemos que o pesquisador deverá observar as responsabilidades que lhe são atribuídas na Resolução 196/96 CNS/MS, inciso IX.1 e IX.2, em relação ao desenvolvimento do projeto. **Ressaltamos a necessidade de encaminhar o relatório parcial e final, além de notificações de eventos adversos quando pertinentes.**

Brasília, 25 de maio de 2011.

Atenciosamente,

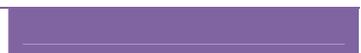


Maria Rita Carvalho Garbi Novaes
Comitê de Ética em Pesquisa/SES-DF
Coordenadora

ALICEP/SES-DF

Fundação de Ensino e Pesquisa em Ciências da Saúde - SES
Comitê de Ética em Pesquisa
Fone/Fax: 3325-4955 - e-mail: cepesed@saude.df.gov.br
SMN - Q. 501 - Bloco "A" - Brasília - DF - CEP: 70710-907
BRASILIA - PATRIMÔNIO CULTURAL DA HUMANIDADE

APÊNDICES



Apêndices

Apêndice 1 – Versão validada semânticamente para o português do Brasil do instrumento DISABKIDS® - MFC versão *self e proxy*.

Apêndice 2 – Variáveis clínicas para todas as condições – DISABKIDS.

Apêndice 3 - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido – Brasília.

Apêndice 4 - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido – Hospital Infantil Pequeno Príncipe.

Apêndice 5 - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido – Hospital Infantil João Paulo II.

Apêndice 6 - Termo de Consentimento Informado Livre e Esclarecido aos responsáveis – Hospital das Clínicas da Universidade Federal do Paraná

Apêndice 7 - Termo de Assentimento para adolescentes de 14 a 18 anos.

Apêndice 8 - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido – profissionais de saúde.

Apêndice 1

Data: Numero ID:
Dia Mes Ano



Questionário para crianças/ adolescentes com Fibrose Cística

Olá,
Gostaríamos que você respondesse algumas questões sobre como você tem se sentido durante as últimas quatro semanas. Por favor responda todas as questões se você puder. Se não entender a questão ou preferir não respondê-la, por favor deixe-a e vá para a próxima.

--> Pense nas últimas quatro semanas quando estiver respondendo as questões.
--> Escolha a resposta que mais se enquadra e marque o quadrado apropriado.

Se você passa momentos com seus amigos “muitas vezes” você marcará o quadrado como mostrado neste exemplo:

Por Exemplo:

	Nunca	Quase nunca	Às vezes	Muitas vezes	Sempre
Você passa momentos com os amigos?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Não há respostas certas ou erradas. É o que você pensa que importa.

DISABKIDS MÓDULO ESPECÍFICO FIBROSE CÍSTICA- CRIANÇAS E ADOLESCENTES 8-18 ANOS - PÁGINA 1



Algumas questões sobre você

A- Você é menino ou menina? menina menino

B- Quantos anos você tem? anos

C- Qual é a sua data de nascimento ? dia mês ano

D- Você tem irmãos? Se sim, quantos? irmãos irmãs

E- Quantos anos que você está na escola?
(sem considerar maternal, jardim da infância ou pré-primário) anos

F -Em que série escolar você está? série

G -Em que nível escolar você está?

fundamental médio superior

outro Qual?



Sobre sua Fibrose Cística

Pense nas últimas quatro semanas

	Nunca	Quase nunca	Às vezes	Muitas vezes	Sempre
1- Você fica muito cansado quando pratica esportes?	<input type="checkbox"/>				
2- Você se sente cansado durante o dia?	<input type="checkbox"/>				
3- Você sente falta de ar?	<input type="checkbox"/>				
4- Você precisa descansar mais do que os outros?	<input type="checkbox"/>				



Sobre sua Fibrose Cística

Pense nas últimas quatro semanas

	Nunca	Quase nunca	Às vezes	Muitas vezes	Sempre
5- Você se incomoda por ter que tomar suas enzimas antes de cada refeição?	<input type="checkbox"/>				
6- Você se incomoda por ter que seguir uma dieta especial para manter a sua saúde ?	<input type="checkbox"/>				
7- Você se incomoda por ter que passar muito tempo fazendo tratamento?	<input type="checkbox"/>				
8- Você se incomoda por ter que fazer fisioterapia todos os dias?	<input type="checkbox"/>				
9- Você acha que o seu tratamento ocupa muito do seu tempo livre?	<input type="checkbox"/>				
10- Você se incomoda por ter que parar de brincar ou de fazer coisas que está fazendo, por causa do tratamento?	<input type="checkbox"/>				

As três últimas questões são sobre os problemas que você tem tido por causa de sua Fibrose Cística no último ano



Sobre seus sintomas

	Nenhuma	Pouca	Moderada	Muita	Extrema
A- Qual foi a gravidade de sua Fibrose Cística durante o último ano?	<input type="checkbox"/>				
	Nunca	Uma vez	Duas Vezes	Três Vezes	Mais que 3 vezes
B- Quantas vezes você teve maus momentos por causa dos sintomas de sua Fibrose Cística durante o último ano?	<input type="checkbox"/>				
	Nunca	No ano passado	Nos últimos 6 meses	No mês passado	Na semana passada
C- Quando foi a última vez que você teve sangue no seu catarro?	<input type="checkbox"/>				



Obrigado por sua colaboração!

Data: Numero ID:
Dia Mes Ano



Questionário para pais e cuidadores de crianças/ adolescentes com Fibrose Cística

Olá,

Gostaríamos que você respondesse algumas questões sobre como sua criança/adolescente tem se sentido durante as últimas quatro semanas. Por favor responda todas as questões se você puder. Se não entender a questão ou preferir não respondê-la, por favor deixe-a e vá para a próxima.

--> **Pense nas últimas quatro semanas quando estiver respondendo as questões.**

--> **Escolha a resposta que mais se enquadra e marque o quadrado apropriado.**

Se sua criança/adolescente passa momentos com seus amigos “muitas vezes” você marcará o quadrado como mostrado neste exemplo:

Por Exemplo:

Nunca Quase nunca Às vezes Muitas vezes Sempre

Sua criança/adolescente passa momentos com os amigos?

Não há respostas certas ou erradas. É o que você pensa que importa.



Algumas questões sobre sua criança/adolescente

A- Sua criança/adolescente é menino ou menina? menina menino

B- Quantos anos sua criança/adolescente tem? anos

C- Qual é a data de nascimento de sua criança/adolescente? dia mês ano

D- Sua criança/adolescente tem irmãos? Se sim, quantos? irmãos irmãs

E- Quantos anos que sua criança/adolescente está na escola? (sem considerar maternal, jardim da infância ou pré-primário) anos

F -Em que série escolar sua criança/adolescente está? série

G -Em que nível escolar sua criança/adolescente está?

fundamental médio superior

outro Qual?



Algumas questões sobre sua criança/adolescente

H - Quem está preenchendo o questionário? mãe pai

companheira do pai companheiro da mãe outro Quem?

I -Quando o senhor (a) nasceu? ano

J- Qual seu estado civil?

casado (a) divorciado (a) separado (a) viúvo (a)

nunca casado (a) outro Qual?

K- O senhor (a) vive com algum companheiro (a)? sim não

L- Quais dos seguintes adultos (acima de 18 anos) moram na casa junto com a criança?

mãe pai companheira do pai companheiro da mãe avô avó

Outros (adultos, incluindo irmãos)? Quem?

M- Quantas crianças ou adolescentes (até 18 anos) moram na casa? (incluindo a criança entrevistada) crianças/adolescentes



Sobre a Fibrose Cística de sua criança

Pense nas últimas quatro semanas

	Nunca	Quase nunca	Às vezes	Muitas vezes	Sempre
1- Sua criança fica muito cansada quando ela pratica esportes?	<input type="checkbox"/>				
2- Sua criança se sente cansada durante o dia?	<input type="checkbox"/>				
3- Sua criança sente falta de ar?	<input type="checkbox"/>				
4- Sua criança precisa descansar mais do que os outros?	<input type="checkbox"/>				



Sobre a Fibrose Cística de sua criança

Pense nas últimas quatro semanas

	Nunca	Quase nunca	Às vezes	Muitas vezes	Sempre
5- Sua criança se incomoda por ter que tomar suas enzimas antes de cada refeição?	<input type="checkbox"/>				
6- Sua criança se incomoda por ter que seguir uma dieta especial para manter a saúde dela?	<input type="checkbox"/>				
7- Sua criança se incomoda por ter que passar muito tempo fazendo tratamento?	<input type="checkbox"/>				
8- Sua criança se incomoda por ter que fazer fisioterapia todos os dias?	<input type="checkbox"/>				
9- Sua criança acha que o seu tratamento ocupa muito do tempo livre dela?	<input type="checkbox"/>				
10- Sua criança se incomoda por ter que parar de brincar ou de fazer coisas que está fazendo, por causa do tratamento dela?	<input type="checkbox"/>				

As três últimas questões são sobre os problemas que sua criança/adolescente tem tido por causa da Fibrose Cística dela **no último ano**



Sobre os sintomas

	Nenhuma	Pouca	Moderada	Muita	Extrema
A- Qual foi a gravidade da Fibrose Cística de sua criança/adolescente durante o último ano?	<input type="checkbox"/>				
	Nunca	Uma vez	Duas Vezes	Três Vezes	Mais que 3 vezes
B- Quantas vezes sua criança/adolescente teve maus momentos por causa dos sintomas da Fibrose Cística dela durante o último ano?	<input type="checkbox"/>				
	Nunca	No ano passado	Nos últimos 6 meses	No mês passado	Na semana passada
C- Quando foi a última vez que sua criança/adolescente teve sangue no catarro dela?	<input type="checkbox"/>				



Obrigado por sua colaboração!

Apêndice 2

N.º do Centro |__|__| Cód Família |__|__|__| Grupo |__|__|

VARIÁVEIS CLÍNICAS PARA TODOS OS GRUPOS

(DEVEM SER RESPONDIDAS PELO PROFISSIONAL DE SAÚDE)

Responsável pelas respostas:**Quem está respondendo ao questionário:**

- *pediatra da criança*
- *especialista hospitalar*
- *especialista da comunidade*
- *enfermeira hospitalar*
- *médico ou enfermeira da escola*
- *outro clínico*
- *documentação hospitalar*

Diagnóstico:**Diagnóstico de base da criança** _____ **CID10:** _____**Habilidades Cognitivas** (favor checar qualquer uma que se aplique)

- *desenvolvimento cognitivo normal*
- *atraso de desenvolvimento*
- *dificuldade de aprendizagem*
- *retardo mental*
- *desconhecido*

Pontuação de Shwachman-kulczyki : _____**Gravidade da Doença de Base**

- *excelente* *moderado*
- *bom* *grave*
- *médio*

Apêndice 3

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido - TCLE

O (a) Senhor(a) está sendo convidada a participar do projeto: **Adaptação transcultural e validação do módulo específico fibrose cística do instrumento de mensuração de Qualidade de Vida relacionada à Saúde de crianças e adolescentes, DISABKIDS.**

O nosso objetivo é conhecer a possibilidade de utilizar no Brasil um questionário chamado DISABKIDS, desenvolvido na Alemanha, que trata de problemas relativos à saúde das crianças com Fibrose Cística. Se o questionário puder ser usado no Brasil, crianças com a mesma doença de várias regiões do país poderão respondê-lo e as pessoas que trabalham atendendo essas crianças nos hospitais, nos consultórios e nas clínicas saberão dos maiores problemas que as crianças e os adolescentes com essa doença e seus pais ou responsáveis enfrentam, e assim poderão trabalhar para melhorar a saúde desses pacientes.

O(a) senhor(a) receberá todos os esclarecimentos necessários antes e no decorrer da pesquisa e lhe asseguramos que seu nome não aparecerá sendo mantido o mais rigoroso sigilo através da omissão total de quaisquer informações que permitam identificá-lo(a)

A sua participação será através de um questionário que o(a) senhor(a) e sua criança/adolescente deverão responder no setor de Pediatria na data combinada com um tempo estimado para seu preenchimento de: 15 minutos. Não existe obrigatoriamente, um tempo pré-determinado, para responder o questionário. Sendo respeitado o tempo de cada um para respondê-lo. Informamos que o(a) senhor(a) pode se recusar a responder qualquer questão que lhe traga constrangimento, podendo desistir de participar da pesquisa em qualquer momento sem nenhum prejuízo para o(a) senhor(a) no seu entendimento.

Os resultados da pesquisa serão divulgados aqui no Setor de Pediatria poderão ser publicado posteriormente. Os dados e materiais utilizados na pesquisa ficarão sobre a guarda do Setor de Pediatria.

Se o(a) senhor(a) tiver qualquer dúvida em relação à pesquisa, por favor telefone para: Danielle Santos (pesquisadora responsável), na Escola de Enfermagem de Ribeirão Preto-EERP/USP telefone: (16) XXXXXX, no horário: das 8:00 às 18:00.

Este projeto foi Aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da SES/DF. Qualquer dúvida com relação à assinatura do TCLE ou os direitos do sujeito da pesquisa, podem ser obtidos através do telefone: (61) XXXXXXXX.

Este documento foi elaborado em duas vias, uma ficará com o pesquisador responsável e a outra com o sujeito da pesquisa.

Nome / assinatura:

Pesquisador Responsável

Nome e assinatura:

Local, ____ de ____ de ____

Apêndice 4

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido – TCLE

O (a) Senhor(a) está sendo convidado (a) a participar do projeto: **Validação do instrumento de Qualidade de Vida relacionada à Saúde para crianças e adolescentes DISABKIDS - Módulo Fibrose Cística**®.

O nosso objetivo é conhecer a possibilidade de utilizar no Brasil um questionário chamado DISABKIDS, desenvolvido na Alemanha, que trata de problemas relativos à saúde das crianças com Fibrose Cística. Se o questionário puder ser usado no Brasil, crianças com a mesma doença de várias regiões do país poderão respondê-lo e as pessoas que trabalham atendendo essas crianças nos hospitais, nos consultórios e nas clínicas saberão dos maiores problemas que as crianças e os adolescentes com essa doença e seus pais ou responsáveis enfrentam, e assim poderão trabalhar para melhorar a saúde desses pacientes.

O(a) senhor(a) receberá todos os esclarecimentos necessários antes e no decorrer da pesquisa e lhe asseguramos que seu nome não aparecerá sendo mantido o mais rigoroso sigilo através da omissão total de quaisquer informações que permitam identificá-lo(a)

A sua participação será através de um questionário que você deverá responder no setor de Pediatria na data combinada com um tempo estimado para seu preenchimento de: 15 minutos. Não existe obrigatoriamente, um tempo pré-determinado, para responder o questionário, sendo respeitado o tempo de cada um para respondê-lo. Informamos que a Senhor(a) pode se recusar a responder qualquer questão que lhe traga constrangimento, podendo desistir de participar da pesquisa em qualquer momento sem nenhum prejuízo para a senhor(a). Alguns participantes poderão ser sorteados para responder aos questionários novamente, mas, da mesma forma, o senhor(a) e sua criança também terão o direito de deixar a pesquisa em qualquer momento. Neste segundo momento, o senhor(a) e sua criança virão ao ambulatório, fora do período de agendamento, em uma data específica para isso.

Os dados que nós conseguirmos obter poderão ser divulgados em apresentações de trabalhos em congressos ou revistas, mas ninguém saberá que o (a) senhor (a) e a sua criança participaram da pesquisa, pois seu nome não será revelado, e em hipótese alguma serão identificados.

Se o Senhor(a) tiver qualquer dúvida em relação à pesquisa, por favor telefone para: Danielle Santos (pesquisadora responsável), na Escola de Enfermagem de Ribeirão Preto-EERP/USP telefone: (16) XXXXXXXX, no horário: das 8:00 às 18:00.

Este documento foi elaborado em duas vias, uma ficará com o pesquisador responsável e a outra com o sujeito da pesquisa.

Nome / assinatura do responsável

Assentimento da criança/adolescente

Pesquisador Responsável
Curitiba, ____ de _____ de _____

Apêndice 5

UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO
ESCOLA DE ENFERMAGEM DE RIBEIRÃO PRETO
TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Nome do projeto Validação do instrumento de Qualidade de Vida relacionada à Saúde para crianças e adolescentes DISABKIDS - Módulo Fibrose Cística®.

Informações sobre a pesquisa:

Estamos realizando um estudo para conhecer a possibilidade de utilizar no Brasil um questionário chamado DISABKIDS, desenvolvido na Alemanha, que trata de problemas relativos à saúde das crianças com Fibrose Cística. Se o questionário puder ser usado no Brasil, crianças com a mesma doença de várias regiões do país poderão respondê-lo e as pessoas que trabalham atendendo essas crianças nos hospitais, nos consultórios e nas clínicas saberão dos maiores problemas que as crianças e os adolescentes com essa doença e seus pais ou responsáveis enfrentam, e assim poderão trabalhar para melhorar a saúde desses pacientes.

Para isto, gostaríamos que o(a) senhor(a) e a sua criança respondessem aos nossos questionários se for da sua vontade e da vontade da sua criança. Se o (a) senhor (a) e a sua criança não quiserem participar da pesquisa ou quiserem deixar de participar em qualquer momento, basta dizer que não quer participar e isso não trará qualquer tipo de problema para o (a) senhor (a) e para a sua criança. Alguns participantes poderão ser sorteados para responder aos questionários novamente, mas, da mesma forma, o senhor(a) e sua criança também terão o direito de deixar a pesquisa em qualquer momento. Neste segundo momento, o senhor(a) e sua criança virão ao ambulatório, fora do período de agendamento, em uma data específica para isso.

Os dados que nós conseguirmos obter poderão ser divulgados em apresentações de trabalhos em congressos ou revistas, mas ninguém saberá que o (a) senhor (a) e a sua criança participaram da pesquisa, pois seu nome não será revelado, e em hipótese alguma serão identificados.

Tendo recebido todas estas informações, concordo na minha participação e na participação da minha criança na pesquisa.

Nome: _____

Contato: _____

Belo Horizonte, _____, de _____ de _____.

Assinatura do Responsável pela criança

Pesquisador Responsável

Telefones de contato:

Pesquisadora responsável: (16) XXXXXXXX.

Comitê de Ética da FHEMIG:(31) XXXXXXXX

Apêndice 6

Termo de Consentimento Informado Livre e Esclarecido aos responsáveis

Titulo do projeto: Validação do instrumento de Qualidade de Vida relacionada à Saúde para crianças e adolescentes DISABKIDS - Módulo Fibrose Cística*.

Investigador: Danielle Maria de Souza Serio dos Santos.

Local da pesquisa: ambulatório de Fibrose Cística.

Telefone: SAM 3 (41) XXXXXXX. Quarta-feira das 14 hrs às 17hrs.

Propósito da informação ao paciente e documento de consentimento

O(a) senhor(a) e sua criança estão sendo convidados(as) a participar de uma pesquisa, coordenada por um profissional de saúde agora denominado pesquisador. Para poder participar, é necessário que o(a) senhor(a) leia este documento com atenção. Ele pode conter palavras que o(a) senhor(a) não entende. Por favor, peça aos responsáveis pelo estudo para explicar qualquer palavra ou procedimento que o(a) senhor(a) não entenda claramente.

O propósito deste documento é dar ao(a) senhor(a) e sua criança as informações sobre a pesquisa e, se assinado, dará a sua permissão e autorização para o(a) senhor e sua criança participarem do estudo. O documento descreve o objetivo, procedimentos, benefícios e eventuais riscos ou desconfortos caso queira participar. O(a) senhor(a) e sua criança só deverão participar do estudo se os dois quiserem. O(a) senhor(a) e sua criança podem se recusar a participar ou se retirar deste estudo a qualquer momento.

Introdução

O(a) senhor(a) e sua criança estão sendo convidados a participar de uma pesquisa que tem o objetivo de conhecer a possibilidade de utilizar no Brasil um questionário, desenvolvido na Alemanha, que trata de problemas relativos à saúde das crianças e adolescentes com Fibrose Cística. Se o questionário puder ser usado no Brasil, crianças e adolescentes com a mesma doença de várias regiões do país poderão respondê-lo e as pessoas que trabalham atendendo esta população nos hospitais, nos consultórios e nas clínicas saberão dos maiores problemas que as crianças e adolescentes com essa doença e seus pais ou responsáveis enfrentam, e assim poderão trabalhar para melhorar a saúde desses pacientes.

A sua participação e de sua criança será através do preenchimento de um questionário, com 10 itens, que cada um de vocês deverão responder no ambulatório de Fibrose Cística com um tempo estimado para seu preenchimento de: 15 minutos. Não existe obrigatoriamente um tempo pré-determinado para responder o questionário, sendo respeitado o tempo de cada um para respondê-lo. Informamos que o(a) senhor(a) ou sua criança podem se recusar a responder qualquer questão que lhe traga constrangimento, podendo desistir de participar do estudo em qualquer momento sem nenhum

prejuízo para os dois. Alguns participantes poderão ser sorteados para responder o questionário novamente, mas, da mesma forma, o(a) senhor(a) e sua criança também terão o direito de deixar a pesquisa em qualquer momento.

Os dados que nós conseguirmos obter poderão ser divulgados em apresentações de trabalhos em congressos ou revistas, mas ninguém saberá que o(a) senhor(a) e a sua criança participaram da pesquisa, pois seus nomes não serão revelados, e em hipótese alguma serão identificados.

Sua participação e de sua criança é voluntária não havendo nenhum custo para participar do estudo, bem como não haverá pagamento por sua participação nele.

Este documento foi elaborado em duas vias, uma ficará com o pesquisador responsável e a outra com o(a) senhor(a).

CONTATO PARA PERGUNTAS

Se o(a) senhor(a) ou seus parentes tiver(em) alguma dúvida com relação ao estudo, direitos do paciente, ou no caso de danos relacionados ao estudo, você deve contatar o Investigador do estudo ou sua equipe (SAM 3 (41) XXXXXXXX. Quarta-feira das 14 hrs às 17hrs). Se o(a) senhor(a) tiver dúvidas sobre seus direitos como responsável de um paciente de pesquisa, o(a) senhor(a) pode contatar Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos (CEP) do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná, pelo telefone: XXXXXXXX. O CEP trata-se de um grupo de indivíduos com conhecimento científicos e não científicos que realizam a revisão ética inicial e continuada do estudo de pesquisa para mantê-lo seguro e proteger seus direitos.

DECLARAÇÃO DE CONSENTIMENTO DO RESPONSÁVEL:

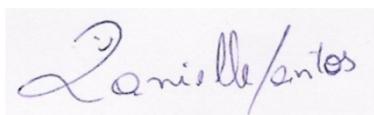
Eu li e discuti com o investigador responsável pelo presente estudo os detalhes descritos neste documento. Entendo que eu sou livre para aceitar ou recusar, e que eu posso interromper minha participação a qualquer momento sem dar uma razão. Eu concordo que os dados coletados para o estudo sejam usados para o propósito acima descrito

Eu entendi a informação apresentada neste termo de consentimento. Eu tive a oportunidade para fazer perguntas e todas as minhas perguntas foram respondidas.

Eu receberei uma cópia assinada e datada deste Documento de Consentimento Informado.

NOME DOS RESPONSÁVEIS

ASSINATURA



Danielle Maria S. S. Santos

ASSINATURA

DATA

Apêndice 7

Termo de Assentimento para adolescentes de 14 a 18 anos

Titulo do projeto: Validação do instrumento de Qualidade de Vida relacionada à Saúde para crianças e adolescentes DISABKIDS® - Módulo Fibrose Cística.

Investigador: Danielle Maria de Souza Serio dos Santos.

Local da pesquisa: ambulatórios de Fibrose Cística

Telefone: SAM 3 (41) XXXXXXXX. Quarta-feira das 14 hrs às 17hrs.

Propósito da informação ao paciente e documento de assentimento

Você está sendo convidado(a) a participar de uma pesquisa, a qual seus pais ou responsável já autorizaram, coordenada por um profissional de saúde agora denominado pesquisador. Para poder participar, é necessário que você leia este documento com atenção. Ele pode conter palavras que você não entende. Por favor, peça aos responsáveis pelo estudo para explicar qualquer palavra ou procedimento que você não entenda claramente.

O propósito deste documento é dar a você as informações sobre a pesquisa e, se assinado, dará a sua permissão para participar do estudo. O documento descreve o objetivo, procedimentos, benefícios e eventuais riscos ou desconfortos caso queira participar. Você só deverá participar do estudo se quiser, sendo que pode se recusar a participar ou se retirar deste estudo a qualquer momento.

Introdução

Você e seus pais ou responsável estão sendo convidados a participar de uma pesquisa que tem o objetivo de conhecer a possibilidade de utilizar no Brasil um questionário, desenvolvido na Alemanha, que trata de problemas relativos à saúde das crianças e adolescentes com Fibrose Cística. Se o questionário puder ser usado no Brasil, crianças e adolescentes com a mesma doença que você tem, de várias regiões do país, poderão respondê-lo e as pessoas que trabalham atendendo vocês nos hospitais, nos consultórios e nas clínicas saberão dos maiores problemas que vocês e seus pais ou responsáveis enfrentam, e assim poderão trabalhar para melhorar a saúde suas.

A participação sua e dos seus pais ou responsável será através de um questionário, com 10 itens, que cada um de vocês deverão responder no ambulatório de Fibrose Cística com um tempo estimado para seu preenchimento de: 15 minutos. Não existe obrigatoriamente um tempo pré-determinado para responder o questionário, sendo respeitado o tempo de cada um para respondê-lo. Informamos que você pode se recusar a responder qualquer questão que lhe traga constrangimento, podendo desistir de participar do estudo em qualquer momento sem nenhum prejuízo para você. Alguns participantes poderão ser sorteados para responder o questionário novamente, mas, da mesma forma, você também terá o direito de deixar a pesquisa em qualquer momento.

Os dados que nós conseguirmos obter poderão ser divulgados em apresentações de trabalhos em congressos ou revistas, mas ninguém saberá que você participou da pesquisa, pois seu nome não será revelado, e em hipótese alguma será identificado.

Sua participação é voluntária não havendo nenhum custo para participar do estudo, bem como não haverá pagamento por sua participação nele.

Este documento foi elaborado em duas vias, uma ficará com o pesquisador responsável e a outra com você.

CONTATO PARA PERGUNTAS

Se você ou seus pais tiver(em) alguma dúvida com relação ao estudo vocês podem contatar o Investigador do estudo ou sua equipe (SAM 3 (41) XXXXXX. Quarta-feira das 14 hrs às 17hrs). Se seus pais tiverem dúvidas sobre seus direitos como responsável de um paciente de pesquisa, eles podem contatar Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos (CEP) do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná, pelo telefone: XXXXXXXX. O CEP trata-se de um grupo de indivíduos com conhecimento científicos e não científicos que realizam a revisão ética inicial e continuada do estudo de pesquisa para mantê-lo seguro e proteger seus direitos.

DECLARAÇÃO DE CONSENTIMENTO DO RESPONSÁVEL:

Eu li e discuti com o investigador responsável pelo presente estudo os detalhes descritos neste documento. Entendo que eu sou livre para aceitar ou recusar, e que eu posso interromper minha participação a qualquer momento sem dar uma razão. Eu concordo que os dados coletados para o estudo sejam usados para o propósito acima descrito

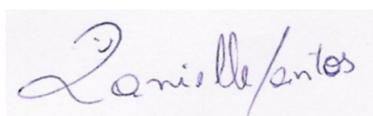
Eu entendi a informação apresentada neste termo de consentimento. Eu tive a oportunidade para fazer perguntas e todas as minhas perguntas foram respondidas.

Eu receberei uma cópia assinada e datada deste Documento de Consentimento Informado.

Nome do Adolescente

ASSINATURA

DATA



Danielle Maria S. S. Santos

ASSINATURA

DATA

Apêndice 8

UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO
ESCOLA DE ENFERMAGEM DE RIBEIRÃO PRETO
TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Nome do projeto Validação do instrumento de Qualidade de Vida relacionada à Saúde para crianças e adolescentes DISABKIDS - Módulo Fibrose Cística®.

Informações sobre a pesquisa:

Estamos realizando um estudo para conhecer a possibilidade de utilizar no Brasil um instrumento chamado DISABKIDS-MFC, desenvolvido na Alemanha, que trata de problemas relativos à saúde das crianças e adolescentes com Fibrose Cística. Se o instrumento puder ser usado no Brasil, crianças e adolescentes com a mesma doença de várias regiões do país poderão respondê-lo e os profissionais de saúde que trabalham atendendo essa população, nos consultórios e nas clínicas saberão dos maiores problemas que as crianças e os adolescentes com essa doença e seus pais ou responsáveis enfrentam, e assim poderão trabalhar para melhorar a saúde desses pacientes.

Para isto, precisamos da colaboração do senhor (a), profissional de saúde responsável pelo acompanhamento do (a) paciente. Gostaríamos que o(a) senhor(a) responda a um questionário específico para profissionais de saúde que está sendo apresentado agora, se for da sua vontade. O questionário a ser respondido trata de características clínicas dos pacientes. Este, denominado **Variáveis clínicas para todos os grupos**, deseja saber qual a sua profissão, confirmar o diagnóstico de base do paciente e o valor do Escore de Shwachman-kulcziki, utilizado para saber a gravidade da doença.

Os dados que nós conseguirmos obter poderão ser divulgados em apresentações de trabalhos em congressos ou revistas, mas ninguém saberá que o (a) senhor (a) participou da pesquisa, pois seu nome não será revelado e em hipótese alguma será identificado.

Se o (a) senhor (a) não quiser participar da pesquisa, ou quiser deixar de participar em qualquer momento, basta dizer que não quer participar e isso não trará qualquer tipo de problema. Informamos também que o senhor (a) não terá gasto algum caso concorde em participar da pesquisa.

Tendo recebido todas estas informações, concordo na minha participação.

Nome: _____

Contato: _____

_____, ____ de _____ de _____.

Assinatura do Profissional de saúde

Pesquisador Responsável

Telefones de contato:

Pesquisadora responsável: (16) XXXXXXXX.