UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO
FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO
DEPARTAMENTO DE NEUROCIÊNCIAS E CIÊNCIAS DO COMPORTAMENTO
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM NEUROLOGIA E NEUROCIÊNCIAS

MARIA CAROLINA FONTANA ANTUNES DE OLIVEIRA

**“Avaliação de Qualidade de Vida e Problemas de
Comportamento de Crianças e Adolescentes com Charcot-
Marie-Tooth”**

Ribeirão Preto

2017

UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO
FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO
DEPARTAMENTO DE NEUROCIÊNCIAS E CIÊNCIAS DO COMPORTAMENTO
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM NEUROLOGIA E NEUROCIÊNCIAS

MARIA CAROLINA FONTANA ANTUNES DE OLIVEIRA

**“Avaliação de Qualidade de Vida e Problemas de
Comportamento de Crianças e Adolescentes com Charcot-
Marie-Tooth”**

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Neurologia e Neurociências da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, da Universidade de São Paulo, como parte das exigências para obtenção do título de Mestre em Ciências.

Área de concentração: Neurociências

Orientador: Prof. Dr. Wilson Marques Junior

Ribeirão Preto

2017

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.

Catálogo na Publicação

Serviço de Biblioteca e Documentação

Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo

Oliveira, Maria Carolina Fontana Antunes

Avaliação de Qualidade de Vida e Problemas de Comportamento de Crianças e Adolescentes com Charcot-Marie-Tooth/ Maria Carolina Fontana Antunes de Oliveira; Orientador: Wilson Marques Junior – Ribeirão Preto, 2017.

102 p. : il.; 30 cm

Dissertação (Mestrado) – Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo. Programa de Pós-Graduação em Neurologia e Neurociências. Área de Concentração: Neurociências.

1. Doença de Charcot-Marie-Tooth. 2. Qualidade de Vida.
3. Problemas de comportamento 4. Infância

FOLHA DE APROVAÇÃO

Nome: Oliveira, Maria Carolina Fontana Antunes

Título: Avaliação de Qualidade de Vida e Problemas de Comportamento de Crianças e Adolescentes com Charcot-Marie-Tooth

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Neurologia e Neurociências da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo para obtenção do título de Mestre em Ciências.

Área de Concentração: Neurociências

Aprovado em: ____ / ____ / ____.

Banca Examinadora

Prof. Dr. _____

Instituição: _____ Assinatura: _____

Prof. Dr. _____

Instituição: _____ Assinatura: _____

Prof. Dr. _____

Instituição: _____ Assinatura: _____

Dedico, com todo amor e gratidão, aos meus pais Eliano e Elaine. Sem eles nada seria possível.

AGRADECIMENTOS

Agradeço a **Deus**, a quem sempre recorri em todos os momentos e que sempre me mostrou a importância de ter fé, de acreditar e que me dá forças, entusiasmo e coragem para sempre seguir em frente. Ele que está sempre iluminando meus caminhos.

Aos meus pais, **Eliano** e **Elaine**, bases da minha vida, que apesar de longe sempre estiveram comigo em todos os momentos, apoiando, encorajando, amando, batalhando para realização desse sonho, que é tão meu quanto deles. Não existe palavras para descrever o amor que sinto por vocês. Muito obrigada!

Ao meu irmão **Luís Fernando**, simplesmente por existir, por me apoiar e me amar. Obrigada pelo abraço sincero, por me ouvir e aconselhar nos momentos de indecisão. Te amo muito!

Ao meu querido companheiro **Samuel**, meu porto seguro, companheiro de todas as horas, exemplo de ser humano e profissional, pelo carinho diário, por caminhar comigo e apoiar meus sonhos. Obrigada por ter sempre esse abraço gostoso e o “melhor lugar do mundo” para eu repousar o meu cansaço. Obrigada pela compreensão, respeito e paciência nos momentos difíceis ao longo dessa jornada. Obrigada por estar ao meu lado sempre e por ser tão merecedor do meu amor.

Ao meu orientador, **Prof. Dr. Wilson Marques Júnior**, obrigada acima de tudo por acreditar e confiar em mim mais que eu mesma. Por ser para mim exemplo profissional e pessoal. Agradeço por ter compartilhado comigo seu imenso conhecimento e me ensinado a não desistir diante dos obstáculos.

Aos meus tios **Carlos Augusto** e **Nerio** e às minhas tias **Ariane**, **Mariane**, **Josaine** e **Louize**, pelos momentos de descontração tão importantes. Obrigada por todo o carinho, pelos abraços e pelo apoio incondicional. Vocês fazem parte de tudo isso.

À minha filhinha de quatro patas **Sophie**, por compartilhar comigo os momentos dessa jornada, estando apenas deitada nos meus pés enquanto eu passava horas escrevendo este trabalho, mesmo sabendo que o que ela queria mesmo era que eu estivesse brincando com ela ou levando-a para passear. Obrigada pequenina, por trazer o que tem de bom em mim e desviar pra longe, todas as preocupações e pensamentos ruins. Você traz para minha vida a própria essência de felicidade, confiança e lealdade, que me torna todos os dias uma pessoa melhor.

Aos meus sogros **Sandra** e **Neylor** e ao meu cunhado **Vinícius** por sempre me acolherem tão bem e me deixarem fazer parte de sua família. Obrigada por entenderem os momentos em que estive distante e pelo apoio quando precisei trabalhar em sua casa.

À minha grande amiga **Ana Paula** que esteve sempre comigo, que presenciou meus medos e angústias e esteve sempre me apoiando. Obrigada por todo carinho e amizade, além de valiosas contribuições para este projeto. Com certeza essa caminhada não seria a mesma sem você.

Aos **amigos, colegas e aprimorandos** do Serviço de Psicologia do HCFMRP-USP, pelo suporte e incentivo na convivência diária.

Aos Profs. **Dra. Valeria Elui** e **Dr. Ricardo Gorayeb** por me ajudarem a tornar possível essa dissertação, pelas discussões e contribuições que muito acrescentaram no meu aprofundamento teórico.

Aos meus **ex-professores da UNESP- Bauru**, que ainda se fazem presentes através dos ensinamentos, por terem despertado em mim o gosto e o interesse pela pesquisa.

À psicóloga **Érica**, pelo acolhimento e pelos momentos de reflexão, amenizando minhas angústias e contribuindo muito para o meu crescimento profissional e pessoal.

Às **mães** e às **crianças** que participaram deste estudo, pela confiança em compartilhar suas histórias, possibilitando momentos de enriquecimento profissional e pessoal.

À todos aqueles que de maneira direta ou indireta fizeram parte dessa caminhada e de alguma forma contribuíram para a realização desse sonho. Muito Obrigada!

Por fim, faço minhas as palavras de Chico Xavier: *"Agradeço todas as dificuldades que enfrentei; não fosse por elas, eu não teria saído do lugar"*.

RESUMO

Oliveira MCFA. Avaliação de Qualidade de Vida e Problemas de Comportamento de Crianças e Adolescentes com Charcot-Marie-Tooth. Ribeirão Preto. Dissertação [Mestrado em Neurologia], Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo, 2017

O diagnóstico de uma doença crônica na infância, como é o caso da doença de Charcot-Marie-Tooth (CMT), pode desencadear grandes mudanças em aspectos físicos, psicológicos e sociais, comprometendo a qualidade de vida e podendo desencadear problemas de comportamento. Neste sentido, este estudo buscou avaliar a qualidade de vida e indicadores comportamentais de pacientes com CMT. Foram avaliadas 34 crianças com CMT através dos instrumentos CHQPF-50 e SDQ e constatou-se que as crianças com CMT apresentaram uma qualidade de vida significativamente inferior a seus pares saudáveis não apenas nos aspectos físicos, mas também em aspectos emocionais. Em relação aos indicadores comportamentais, verificou-se uma taxa elevada de problemas tanto internalizantes quanto externalizantes das crianças com CMT. Características da própria doença, tais como realização de tratamento e gravidade da neuropatia, foram fatores que influenciaram diretamente tanto na qualidade de vida quanto nos problemas de comportamento das crianças. As variáveis antecedentes familiares e tipo de CMT não impactaram a qualidade nem acarretaram dificuldades de comportamento nas crianças deste estudo. Os resultados evidenciam a necessidade de se pensar em estratégias de saúde mental, que favoreçam a identificação de condições emocionais associadas ao quadro de saúde física destas crianças.

Palavras-Chave: Doença de Charcot-Marie-Tooth; Qualidade de Vida; Problemas de comportamento; Infância

ABSTRACT

Oliveira MCFA. Evaluation of Quality of Life and Behavioral Problems of Children and Adolescents with Charcot-Marie-Tooth disease. Ribeirão Preto. Dissertation [Masters Neurology], Ribeirao Preto Medical School, University of São Paulo, 2017

The diagnosis of a chronic illness in childhood, such as Charcot-Marie-Tooth disease (CMT), can bring changes in physical, psychological and social aspects, decreasing the quality of life and result in behavioral problems. This study intends to evaluate the quality of life and behavior aspects of patients with CMT. Thirty-four children with CMT were evaluated through the CHQPF-50 and SDQ instruments. The results showed that children with CMT had a significantly lower quality of life than their healthy peers, not only in physical aspects but also in emotional aspects. Children with CMT presents both internalizing and externalizing behavioral problems. Characteristics of the disease, such as treatment and severity of neuropathy, were factors that impacts quality of life and behavioral problems in children. To have relatives with this disease and type of CMT did not affect the quality of life or behavior of the children of this study. The results leads to think about mental health strategies that improves the identification of emotional conditions associated to the physical health of these children

Key-Words: Charcot-Marie-Tooth disease; Quality of life; Behavioral problems; Childhood.

LISTA DE TABELAS

Tabela 1: Comparação dos grupos (G1 e G2) quanto às variáveis numéricas (Idade) de caracterização dos participantes.....	45
Tabela 2: Comparação dos grupos (G1 e G2) quanto às variáveis categóricas de caracterização.....	45
Tabela 3: Características Clínicas das crianças de G1.....	46
Tabela 4: Comparações entre os grupos (G1 e G2) quanto aos domínios do CHQ-PF50.....	47
Tabela 5: Comparações entre os subgrupos de G1 quanto à variável tratamento e domínios do CHQ-PF50	49
Tabela 6: Comparações entre os subgrupos de G1 quanto à variável antecedentes familiares e domínios do CHQ-PF50.....	51
Tabela 7: Comparações entre os subgrupos de G1 quanto à variável CMTNS e domínios do CHQ-PF50.....	53
Tabela 8: Teste Post Hoc para comparações dicotômicas entre os subgrupos de G1 quanto à variável CMTNS e domínios do CHQ-PF50.....	55
Tabela 9: Comparações entre os subgrupos de G1 quanto ao tipo de CMT e domínios do CHQ-PF50.....	56

Tabela 10: Comparações entre os grupos (G1 e G2) quanto ao comportamento das crianças (SDQ – Escore Total de Dificuldades e escores das Escalas).....	57
Tabela 11: Comparações entre os grupos (G1 e G2) quanto ao comportamento das crianças, tendo por referência as classificações dos escores em sem dificuldade ou com dificuldade (SDQ – Escore Total de Dificuldades e escores das Escalas).....	59
Tabela 12: Comparações entre os subgrupos de G1 quanto à variável tratamento e comportamento das crianças (SDQ – Escore Total de Dificuldades e escores das Escalas).....	60
Tabela 13: Comparações entre os subgrupos de G1 quanto à variável antecedentes familiares e comportamento das crianças (SDQ – Escore Total de Dificuldades e escores das Escala.....	61
Tabela 14: Comparações entre os subgrupos de G1 quanto à variável CMTNS e comportamento das crianças (SDQ – Escore Total de Dificuldades e escores das Escalas).....	62
Tabela 15: Teste Post Hoc para comparações dicotômicas entre os subgrupos de G1 quanto à variável CMTNS e comportamento das crianças (SDQ – Escore Total de Dificuldades e escores das Escalas)	63
Tabela 16: Comparações entre os subgrupos de G1 quanto à variável Tipo de CMT e comportamento das crianças (SDQ – Escore Total de Dificuldades e escores das Escalas).....	64
Tabela 17: Correlações significativas entre os indicadores de qualidade de vida (CHQ-PF50) e indicadores comportamentais (SDQ) para G1 (n = 34)	65

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AE: Autoestima

AGC: Avaliação Global do Comportamento

AS: Alteração de Saúde

AUQUEI: Autoquestionnaire Qualité de Vie-Enfant-Image

CBCL: Child Behavior Checklist

CEP: Comitê de Ética em Pesquisa

CF: Capacidade Física

CHQ : Child Health Questionnaire

CHQPF-50: Child Health Questinaire – Parent Form

CMT: Doença de Charcot-Marie-Tooth

CMT-QOL: pediatric CMT quality of life

CoF: Coesão Familiar.

Cpt: Comportamento

DMD: Distrofia Muscular de Duchenne

DP: Desvio Padrão

EUA: Estados Unidos da América

FMRP: Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto

G1: Grupo de crianças diagnosticadas com CMT

G2: Grupo de crianças sem qualquer doença crônica

HCFMRP: Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto

IC 95%: Intervalo de Confiança com 95%

IEP: Impacto Emocional dos Pais

ITP: Impacto no Tempo dos pais

LAF: Limitação de Atividades Familiares

LE: Limitação devido à aspectos emocionais

LF: Limitação devido à aspectos físicos

Max: Máximo

Mín: Mínimo

OMS: Organização Mundial de Saúde

PedsQL: Pediatric Quality of Life Inventory

PS: Percepção de Saúde

QV: Qualidade de Vida

SDQ: Questionário de Capacidades e Dificuldades

SF-36: The Medical Outcomes Study 36-item Short Form Health Survey

SG: Saúde Global

SM: Saúde Mental

SPSS: Statistical Package for the Social Sciences

TCLE: Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

TDH: Transtorno do Déficit de Atenção com Hiperatividade

USP: Universidade de São Paulo

WHOQOL: World Health Organization Quality of Life

LISTA DE APÊNDICES

Apêndice A: Roteiro de entrevista semiestruturado.....	92
---	----

LISTA DE ANEXOS

Anexo A: Licença para uso do CHQ-PF50.....	94
Anexo B: Questionário de Capacidades e Dificuldades.....	98
Anexo C: Neuropathy Score Charcot-Marie-Tooth (CMTNS).....	99
Anexo D: Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.....	100
Anexo E: Carta de Aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa do HCFMRP-USP.....	102

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO.....	19
1.1 <i>Caracterização da Doença de Charcot-Marie-Tooth (CMT).....</i>	20
1.2 <i>Impacto da CMT na Qualidade de Vida.....</i>	21
1.3 <i>Implicações psicossociais de doenças crônicas em crianças.....</i>	24
1.4 <i>Avaliação de Qualidade de Vida em Crianças.....</i>	25
1.5 <i>Qualidade de Vida em Crianças com Doenças Crônicas.....</i>	28
1.6 <i>Avaliação de Problemas de Comportamento em Crianças.....</i>	30
1.7 <i>Problemas de Comportamento em Crianças com Doenças Crônicas.....</i>	31
1.8 <i>Contextualizando o Estudo.....</i>	34
2. OBJETIVOS.....	35
2.1 <i>Objetivos Gerais.....</i>	36
2.2 <i>Objetivos Específicos.....</i>	36
3. MÉTODO	37
3.1 <i>Local da Pesquisa.....</i>	38
3.2 <i>Participantes.....</i>	38
3.3 <i>Instrumentos.....</i>	39
3.3.1 <i>Roteiro de entrevista semiestruturado</i>	39
3.3.2 <i>Child Health Questionnaire- Parent Form (CHQ-PF50).....</i>	39
3.3.3 <i>Questionário de Capacidades e Dificuldades (SDQ).....</i>	39
3.3.4 <i>Neuropathy Score Charcot-Marie-Tooth (CMTNS).....</i>	40
3.4 <i>Procedimento de Coleta de Dados.....</i>	41
3.5 <i>Procedimento de Análise dos Dados.....</i>	41
3.6 <i>Aspectos Éticos.....</i>	42
4. RESULTADOS	43

4.1 Perfil sociodemográfico da amostra.....	44
4.2 Comparações entre os grupos.....	47
4.3 Correlações entre as variáveis.....	64
5. DISCUSSÃO.....	68
5.1 Características sociodemográficas da amostra.....	69
5.2 Indicadores de Qualidade de Vida.....	70
5.3 Indicadores comportamentais das crianças.....	73
5.4. Correlações entre qualidade de vida e indicadores comportamentais das crianças.....	76
5.5 Limites e alcances do estudo.....	77
5.6 Implicações para prática e estudos futuros.....	78
6. CONCLUSÕES.....	79
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	81
APÊNDICES	91
ANEXOS.....	93

INTRODUÇÃO

“O mais difícil não é escrever muito: é dizer tudo, escrevendo pouco.”

Júlio Dantas

1. INTRODUÇÃO

1.1 Caracterização da Doença de Charcot-Marie-Tooth (CMT)

A doença de Charcot-Marie-Tooth (CMT) foi descrita em 1886 por Charcot e Marie, na França, e por Tooth, no Reino Unido. Estes autores descreveram uma neuropatia caracterizada pelo aparecimento de fraqueza e atrofia muscular que predominavam nos membros inferiores em relação aos membros superiores e nas regiões distais em relação às proximais. A sensibilidade era muito menos comprometida e frequentemente havia deformidades esqueléticas, tais como, pés cavos, dedos em martelo e cifoescoliose. Casos semelhantes eram observados na mesma geração e/ou em gerações sucessivas. (Marques et al. 2005)

Sabe-se hoje que a CMT é um grupo extremamente heterogêneo de doenças, identificadas sindromicamente como sendo uma neuropatia hereditária sensitivo e motora. A doença se inicia, em geral, nas duas primeiras décadas de vida, ocasionalmente mais tarde, sendo a primeira manifestação fraqueza da musculatura peroneira. Lentamente, há o comprometimento de outros músculos da perna, dos músculos distais dos membros superiores e depois das regiões proximais dos membros superiores. Frequentemente as crianças afetadas são descritas como tendo desempenho ruim nos esportes e nas brincadeiras infantis. Na maioria dos pacientes as alterações da sensibilidade são menos evidentes, mas são detectadas no exame neurológico e/ou na avaliação eletrofisiológica. Pés cavos e dedos em martelo surgem, em geral, na segunda década de vida, podendo ocorrer ainda cifoescoliose e alterações torácicas. Embora o desempenho motor piore progressivamente, a grande maioria dos pacientes mantém a capacidade de deambular independentemente e a independência para as atividades da vida diária. Ocasionalmente alguns pacientes desenvolvem fraqueza mais grave, culminando com a necessidade de uso de cadeira de rodas e, muito raramente, desenvolvendo insuficiência respiratória (Thomas et al., 1997; Marques et al., 2005).

Este grupo de doenças é classificado de acordo com o padrão eletrofisiológico, padrão de herança e a genética molecular. São reconhecidos, atualmente, cinco grandes grupos: CMT1, forma desmielinizante, de herança autossômica dominante; CMT2, forma axonal, de herança autossômica dominante; CMT4, forma desmielinizante, de herança recessiva; CMT2-AR, forma axonal, de herança autossômica recessiva; e, finalmente, forma intermediária.

Cada um destes grupos, por sua vez, é subdividido de acordo com os dados moleculares. Exemplificando, CMT1A decorreria da duplicação do gene PMP22; a forma CMT1B decorreria de mutações no gene MPZ; a forma CMT1C decorreria de mutações no gene LITAF, e assim por diante. Pelo menos 84 genes foram identificados até o momento, prevendo-se que o número final deverá situar-se entre 70 a 100 genes (Saporta et al., 2011; Jani-Acsadi et al., 2015).

O diagnóstico de uma doença crônica, como é o caso da CMT, pode desencadear grandes mudanças nos aspectos físicos, psicológicos e sociais, fazendo com que o indivíduo tenha que se adaptar a um novo modo de vida. Apesar dos avanços das pesquisas na área, ainda não existem tratamentos curativos disponíveis. Assim, tratar da CMT atualmente significa aliviar e amenizar os sintomas, de maneira a melhorar a qualidade de vida das pessoas acometidas. Neste sentido, os tratamentos fisioterápicos, ocupacionais e ortopédicos podem ajudar a combater as deficiências físicas resultantes da doença. Por outro lado, a literatura sobre os aspectos psicossociais dos pacientes acometidos pela doença é escassa, apesar de nos últimos anos, pesquisadores da área terem se interessado em estudar os fatores ambientais relacionados à CMT. O estudo de Marques et al. (2005) chama atenção para os fatores ambientais, mostrando que mesmo gêmeos univitelinos, ou seja, que têm o mesmo patrimônio genético, podem apresentar manifestações extremamente diferentes.

1.2 Impacto da CMT na Qualidade de Vida

As limitações impostas aos pacientes com CMT geram diversas fontes de estresse, que podem estar indiretamente relacionadas à doença, tais como: dificuldades em conseguir um emprego e consequentes prejuízos de renda, além de alterações na imagem corporal e na sexualidade. No caso das crianças, além das limitações físicas decorrentes do próprio diagnóstico, podem ocorrer prejuízos no desempenho escolar, alterações na imagem corporal e dificuldade de relacionamento com colegas.

Por tratar-se de uma doença de caráter progressivo e degenerativo, após a manifestação dos primeiros sintomas, a CMT vai evoluindo sempre. Com o passar dos anos, os pacientes tendem a ter uma queda da funcionalidade e qualidade de vida. Em alguns indivíduos esta evolução pode ser mais rápida e em outros mais devagar. Existem casos em que as crianças apresentem problemas graves de falta de força e de perda de autonomia, levando-os a precisar da ajuda de terceiros para realizar as atividades de vida diária simples

como ir ao banheiro ou vestir-se. A grande variedade de manifestações clínicas, a complexidade de diagnóstico, a diversidade da sua evolução e o seu prognóstico exigem que a intervenção com estes pacientes seja realizada por diversos profissionais de diferentes especialidades.

Apesar do número crescente de pesquisas envolvendo qualidade de vida relacionada à saúde em inúmeras doenças, quando se trata de doenças crônicas de caráter progressivo, como a CMT, as publicações ainda são escassas (Melo et al., 2005).

A qualidade de vida é um termo que abrange muitos significados, atrelados ao grau de satisfação do indivíduo em sua vida familiar, social e ambiental. De acordo com a Organização Mundial de Saúde, qualidade de vida é definida como “a percepção do indivíduo acerca de sua posição na vida, no contexto cultural e sistema de valores do local onde vive e em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações” (The WHOQOL Group, 1995). A avaliação do bem-estar físico, emocional e social dos pacientes mostra-se importante à medida que possibilita a observação do impacto da doença na vida do indivíduo e como este se porta frente ao tratamento, auxiliando o profissional de saúde no estabelecimento de metas específicas. Tal informação permite o desenvolvimento de práticas mais objetivas, traduzidas numa melhoria dos cuidados ao paciente, permitindo uma melhor avaliação dos benefícios do tratamento (Burns et al., 2007).

O estudo italiano, realizado por Vinci et al. (2005), parece ter sido o pioneiro neste sentido. Os autores avaliaram a qualidade de vida de 121 pacientes através do instrumento genérico SF-36 e observaram que os pacientes apresentaram um escore de qualidade de vida menor do que o da população geral em todos os aspectos mensurados pelo instrumento. Mulheres, idosos e pacientes que não trabalhavam obtiveram resultados ainda menores. Os autores não encontraram diferenças significativas entre os tipos axonal e desmielinizante ou entre pacientes que haviam passado ou não por cirurgias ortopédicas. Este trabalho foi analisado por Shy e Rose (2005), que ressaltaram a importância da avaliação dos aspectos cognitivos e emocionais, na medida em que estes afetam a percepção do paciente de sua qualidade de vida.

Também na Itália, Pádua et al. (2006) realizaram um estudo multicêntrico, com o objetivo de avaliar as variáveis que influenciam a qualidade de vida de pacientes com CMT. Os autores utilizaram em sua avaliação medidas clínicas e neurofisiológicas de 211 pacientes. Corroborando os achados de Vinci et al. (2005), a qualidade de vida dos pacientes acometidos pela doença é significativamente menor do que a população geral, especialmente entre as mulheres. Os autores chamam a atenção para a saúde mental dos pacientes, apontando a

depressão como um fator crucial para a deterioração da qualidade de vida. Outro estudo foi realizado por Pádua et al. (2008), restringindo a avaliação da qualidade de vida apenas a pacientes com CMT1A, a forma mais comum da doença. Nestes pacientes o fator de maior impacto para a qualidade de vida foi a capacidade de deambular.

Na Austrália, utilizando o mesmo instrumento que Vinci et al. (2005) e Padua et al. (2006), Redmond et al. (2008) avaliaram a qualidade de vida de 295 adultos com CMT. Assim como os italianos, os australianos com CMT também apresentaram um déficit significativo em sua qualidade de vida em todas as dimensões do instrumento, especialmente nos aspectos físicos. Assim como no estudo de Vinci et al. (2005), os idosos obtiveram menores escores com relação a pessoas mais jovens, porém não foram observadas diferenças significativas entre homens e mulheres. Os autores notaram que a fraqueza dos membros inferiores estava relacionada com uma baixa qualidade de vida, o que sugere que tratamentos que auxiliem neste aspecto possam ter um impacto significativo na qualidade de vida dos pacientes.

Em sua pesquisa, Arnold et al. (2005) avaliaram aspectos psicossociais e emocionais de 14 indivíduos com CMT. Os autores elaboraram um questionário informal, buscando identificar as questões enfrentadas pelos pacientes, focando nas experiências destes em relação aos sintomas, diagnóstico, limitações, dor emocional, estresse e impacto na qualidade de vida. Estas informações visam auxiliar os profissionais a realizarem o aconselhamento genético dos pacientes, a fim de informá-los de maneira adequada e fornecer apoio e suporte no enfrentamento da doença.

Vinci et al. (2009) buscaram avaliar a presença de estresse nos pacientes com CMT e verificar a capacidade destes em lidar com as problemáticas de sua vida. Os resultados mostraram que estes pacientes são capazes de lidar com seus problemas tanto quanto os indivíduos não afetados. Os autores acreditam que tal capacidade seja resultado de uma boa adaptação, além de recursos cognitivos favoráveis. Fatores como duração da doença, sintomas mais leves e capacidade de recursos de reabilitação são apontados como facilitadores de um bom enfrentamento dos pacientes. Todavia, os autores ressaltam que os resultados deste estudo não podem ser generalizados para outras populações, visto que ainda são escassos os estudos nesta área.

Na população brasileira, o estudo de Taniguchi et al. (2013) apontou comprometimento significativo na qualidade de vida dos pacientes com CMT1A, principalmente quanto aos aspectos sociais e emocionais. Além disso, pacientes que tinham uma ocupação referiam menos prejuízos em aspectos sociais. O que chamou a atenção nesse

estudo foi que, apesar da CMT ser uma doença fisicamente incapacitante, foram os aspectos emocionais e sociais eram os que tinham um maior impacto na qualidade de vida dos pacientes, enquanto aqueles relacionados às limitações físicas impostas pela doença não se mostraram tão significativos. Esses aspectos são, muitas vezes, negligenciados no atendimento aos pacientes com CMT1A e deverão ser melhor entendidos para que os tratamentos possam impactar positivamente a qualidade de vida.

1.3 Implicações psicossociais de doenças crônicas em crianças

Recentemente, tem sido dada uma atenção especial ao estudo de doenças crônicas em crianças e adolescentes. Este grupo tornou-se alvo de interesse dos estudiosos da área, por ser uma população com uma problemática complexa e implicações em longo prazo em diversos aspectos do desenvolvimento (Silva, 2001). A doença crônica se caracteriza por seu curso demorado, progressão, necessidade de tratamentos prolongados (Wasserman, 1992) e pelo seu impacto na capacidade funcional da criança (Heinzer, 1998).

No caso das doenças crônicas progressivas e sem perspectiva de cura, o acompanhamento médico e as terapias são necessários ao longo de toda a vida da criança. Com isso tanto a família quanto a equipe que acompanha o paciente buscam melhorar as condições gerais de saúde e bem-estar do mesmo. As intervenções terapêuticas nos pacientes com CMT buscam, em geral, a aprimorar a função motora, estimular estratégias compensatórias de desenvolvimento e promover maior grau de independência funcional dos pacientes. Entretanto, as melhoras visualizadas pelo médico no exame físico ou eletromiográfico nem sempre correspondem a uma melhora no desempenho funcional e na qualidade de vida do paciente (Abel et al., 2003).

Durante a infância, qualquer condição que ameace a saúde física ou mental do indivíduo, será entendida como fator de risco ao desenvolvimento. Neste sentido, as doenças crônicas exigem que o indivíduo faça uma readaptação em diversos aspectos de sua vida, adaptando-se às novas condições geradas pela doença. Em alguns casos, pode haver uma dificuldade de adaptação do paciente a esta nova vida, o que pode desencadear problemas de comportamento.

Para Castro e Piccinini (2002), a reação de uma criança frente ao diagnóstico de uma doença crônica dependerá de vários fatores: 1) Relacionados com a própria doença (gravidade da mesma, limitações físicas e sociais acarretadas, fase da doença em que é feito o

diagnóstico, entre outros); 2) Relacionados com a criança (idade, sexo, personalidade, etc.) e 3) Relacionados com a família (estrutura e dinâmica familiar, modos de interação e capacidade de comunicação e de resolução de problemas).

Silva (2001) refere que o efeito da doença física sobre o desenvolvimento emocional e a socialização tem despertado interesse em vários profissionais de saúde, sendo consensual que crianças e adolescentes portadores de doenças crônicas apresentam uma maior incidência de distúrbios psicossociais do que os seus pares saudáveis.

As doenças neuromusculares apresentam um grande impacto na qualidade de vida de crianças, adolescentes e adultos, além de ser um desafio para os profissionais envolvidos no tratamento do paciente. Depois da manifestação dos primeiros sintomas, essas doenças têm uma evolução contínua, podendo acarretar limitações graves (Melo et al., 2005).

Em seu estudo, Gonçalves et al. (2008) concluíram que as crianças com distrofia muscular de Duchenne apresentam um risco três vezes maior de desenvolver, durante a infância, problemas psicológicos, emocionais, sociais ou comportamentais, do que crianças saudáveis. O mesmo autor relata ainda que os adolescentes com distrofia muscular de Duchenne podem apresentar problemas de comportamento e depressão, fatores que interferem diretamente na qualidade de vida.

Ao avaliar o impacto das doenças crônicas nos pacientes e familiares, Silva (2001) destaca como principais fatores afetados pela doença: os custos financeiros, o desgaste físico, o estresse emocional, a atividade profissional e a vida social. No caso das crianças e adolescentes, o autor observou prejuízos no desempenho escolar, na autoestima e na socialização.

Poucos são os estudos encontrados na literatura que abordam os aspectos psicológicos das crianças com CMT, apesar de ser uma doença crônica e que acarreta diversos prejuízos ao desenvolvimento infantil.

A seguir serão abordados os dois aspectos psicossociais que serão alvo deste estudo: A Qualidade de Vida e os Problemas de Comportamento.

1.4 Avaliação de Qualidade de Vida em Crianças

Nos últimos anos o foco principal da atenção médica voltou-se para as doenças crônicas, buscando especialmente investigar o quanto as limitações impostas por estas doenças interferem na vida dos pacientes. Os profissionais passaram a olhar para além dos

resultados dos exames e avaliações físicas, buscando conhecer a visão do próprio paciente a respeito de sua doença e do tratamento (Taussig et al, 1975; Bradlyn et al, 1996). Neste sentido, as condutas terapêuticas para estas doenças buscam fornecer ao paciente uma vida com melhor qualidade. A qualidade de vida hoje é considerada um importante identificador do prognóstico e evolução das doenças, além de contribuir para avaliação dos benefícios do tratamento ao paciente (Campos e Caetano, 1998).

Os modelos antigos de atendimento à saúde enfocavam apenas a erradicação da doença e dos sintomas, sem dar atenção a aspectos mais subjetivos nos cuidados do paciente. Atualmente, a OMS propõe que os profissionais identifiquem as áreas nas quais o paciente se sente mais afetado ou mais vulnerável, buscando recursos mais efetivos e na tomada de decisões terapêuticas (The WHOQOL Group, 1995).

O termo qualidade de vida abrange uma série de condições que podem afetar a percepção do indivíduo sobre seus sentimentos e comportamentos, não se limitando apenas a sua condição de saúde e às intervenções médicas (Fleck et al., 1999).

Para se avaliar a qualidade de vida de crianças com CMT, este estudo irá utilizar a definição proposta pela OMS já citada anteriormente (The WHOQOL Group, 1995). Este conceito traz uma perspectiva que permite propostas de intervenções que visam melhorar a vida de um indivíduo que convive com limitações, levando em consideração as influências sociais e o impacto de ambientes físicos (Goldstein et al., 2004). Vale ressaltar que para crianças e adolescentes portadores de doenças crônicas, “bem estar” pode significar o quanto seus desejos e esperanças se aproximam do que realmente está acontecendo. Também reflete sua percepção, que é sujeita a alterações e influenciada por eventos cotidianos e problemas crônicos. (Wasserman et al, 1987)

Em 2002, a OMS propôs uma nova classificação dos domínios relacionados à saúde para indivíduos com doenças incapacitantes, com foco na funcionalidade, mais do que a própria limitação do indivíduo. Essa classificação considera a influência de aspectos sociais e ambientais na saúde e bem-estar do indivíduo em suas quatro seções: função corporal, estrutura corporal, atividade e participação, e fatores ambientais.

Embora não exista um consenso sobre o conceito da qualidade de vida, as pesquisas têm demonstrado concordância sobre alguns aspectos:

- Consideração de questões tanto subjetivas quanto objetivas.
- Avaliação multidimensional que considere fatores físicos, psicológicos e sociais

- Avaliação tanto de aspectos positivos (melhoram a qualidade de vida) quanto negativos (pioram a qualidade de vida)

Vale ressaltar que questões culturais e experiências pessoais podem repercutir na concepção do indivíduo sobre sua qualidade de vida (Guyatt et al., 1997). Além disso, a visão do indivíduo quanto ao impacto da doença em sua vida pode não corresponder com a avaliação técnica dos profissionais de saúde, especialmente no domínio psicossocial, que tem caráter mais subjetivo (Janse et al., 2004)

Há uma variada gama de instrumentos que visam mensurar a qualidade de vida. Estes instrumentos podem ser divididos em instrumentos genéricos e específicos. Medidas genéricas tem a vantagem de poderem ser usadas tanto em populações saudáveis quanto doentes permitindo, então, comparações entre estes dois grupos. Por outro lado, os instrumentos genéricos têm uma menor sensibilidade e não se atentam para questões específicas de determinada doença e/ou tratamento (Eiser, 1997).

Embora cada instrumento tenha sua especificidade, a quantificação da qualidade de vida deve considerar os seguintes fatores: recursos econômicos, diretrizes políticas, aspectos sociais e culturais da população, escolaridade, acesso aos serviços de saúde, relações familiares, habitação, nutrição, saúde (saúde física e mental, funções sociais, desempenho de papéis e percepção geral da saúde) e lazer. (Favarato e Romano, 1994).

Ao avaliar a percepção do paciente acerca de sua qualidade de vida, é importante que o profissional de saúde entenda que esta envolve necessidades individuais, além da capacidade de ajustamento às restrições existentes (Favarato e Romano, 1994).

O principal objetivo da avaliação da qualidade de vida dos pacientes é detectar aspectos da vida que são mais importantes para este e como os tratamentos podem ajudar a suprir o impacto causado pela doença nestes aspectos (Battista e Hodge, 1996; Bradlyn et al, 1996).

Na população pediátrica, pode ser mais difícil mensurar a qualidade de vida das crianças, devido às limitações das crianças em compreender as perguntas além da dificuldade de elaborar respostas que possam expressar realmente seus sentimentos. Segundo Piaget (1990), a capacidade de elaborar operações intelectuais abstratas ocorre após 12 anos de idade, porém não uma idade ideal a partir da qual a criança pode ser abordada por esses questionários (Eiser; Morse, 2001). Por isso, a avaliação da qualidade de vida em crianças tem sido obtida, em geral, através dos pais e/ou cuidadores.

Ainda existem poucos questionários de avaliação de qualidade de vida para crianças se comparados à população adulta. Devido a questões específicas desta faixa etária e a influência

parental no desenvolvimento infantil, a maioria dos instrumentos voltados para esta população são aplicados tanto com as próprias crianças quanto com seus pais (ou responsáveis). (Strand e Russell 1997; Eiser e Morse, 2001).

Dentre os instrumentos genéricos traduzidos e validados para a população brasileira, destacam-se o AUQUEI, o CHQ e o PedsQL. No caso das neuropatias, os instrumentos de avaliação de qualidade de vida são ainda mais escassos.

Ainda dentro das neuropatias, existe uma série de condições clínicas específicas, que se diferenciam uma das outras em vários aspectos. Neste caso, é muito difícil encontrar um instrumento para fazer uma avaliação de qualidade de vida que leve em consideração as especificidades de cada doença. No caso da CMT, uma das neuropatias periféricas mais prevalentes do mundo, o pCMT-QOL é o único instrumento específico, porém ainda não validado para a população brasileira.

Instrumentos que utilizam o relato dos pais e/ou cuidadores para avaliação da Qualidade de Vida são bastante utilizado em pesquisas com a população infantil (Prebianchi, 2003). Segundo Melo et al. (2005), a percepção da criança sobre o seu estado de saúde e seu contexto de vida pode ser limitada

É importante ressaltar que nem sempre os pais e as crianças compartilham do mesmo ponto de vista sobre o impacto da doença (Yoshihara, 2009). Santos (2009) salienta que, em estudos de crianças e adolescentes com doenças crônicas, foram detectadas discrepâncias entre as informações, pois os familiares tendem a perceber mais prejuízo na qualidade de vida do que os próprios pacientes. Entretanto Hanson (2001) aponta para importância dos pais e da forma como eles avaliam o impacto da doença na vida da criança e no ambiente familiar.

1.5 Qualidade de Vida em Crianças com Doenças Crônicas

Crepaldi (1998) destaca que é a partir do aparecimento dos sintomas e do conhecimento dos pais quanto ao diagnóstico e métodos terapêuticos que inicia-se o processo de assimilação da concepção de doença pela criança. A partir de então começa o entendimento dos impactos dessa doença para sua vida.

Qualquer indivíduo ao ser afetado por uma doença crônica pode sofrer mudanças importantes que, diretamente ou indiretamente, podem implicar a sua qualidade de vida. Na infância, essas mudanças não afetarão apenas a criança, mas também toda a família. (Vieira et al., 2009).

Prebianchi (2003) ressalta que as pesquisas que avaliam a qualidade de vida em crianças e adolescentes ainda são escassas, quando comparadas com estudos com adultos, mesmo sendo consenso o caráter preventivo da avaliação de manifestações emocionais na infância no desenvolvimento de uma psicopatologia na idade adulta.

Mcintyre et al. (2002) apontam que o impacto de uma doença na qualidade de vida da criança será manifesta de outras formas além dos dados fornecidos na avaliação médica. Muldoon et al. (1998) reforçam a necessidade de uma avaliação cuidadosa de fatores psicossociais.

Um estudo realizado por Grootenhuis et al. (2007) avaliou a Qualidade de Vida em crianças e adultos com Distrofia Muscular. Em relação às crianças, os autores concluíram que estas crianças apresentam prejuízos não apenas no funcionamento motor, mas também nos âmbitos social e emocional quando comparados com indivíduos saudáveis da mesma faixa etária.

Poucos são os estudos encontrados na literatura que abordam os aspectos psicológicos das crianças com CMT, apesar de ser uma doença crônica e que acarreta diversos prejuízos ao desenvolvimento infantil.

Em um estudo realizado na Austrália, Burns et al. (2010a) avaliaram a qualidade de vida relacionada à saúde de 127 crianças de 5 a 18 anos, acometidas pela doença de Charcot-Marie-Tooth de diferentes tipos e gravidade e compararam com a população pediátrica geral. Os dados foram mensurados através do Child Health Questionnaire. Os autores concluíram que as crianças afetadas pela doença tinham um nível menor de bem-estar físico, psicológico e social do que a população pediátrica geral. Foi observado também o agravamento de muitos domínios com o avanço da idade. O tipo de CMT também se mostrou como um fator de influência nas capacidades físicas e comportamentais, comprovando que a qualidade de vida é negativamente afetada pela presença e gravidade da doença de CMT na infância.

Com o objetivo de avaliar fatores determinantes da redução da Qualidade de Vida em pacientes com CMT1A, Burns et al (2010b) realizaram um estudo com 70 crianças com idade de 5 a 16 anos. Os autores correlacionaram a qualidade de vida das crianças com dados da avaliação clínica e eletrofisiológica e concluíram que quanto mais grave é o quadro, pior é a qualidade de vida do paciente. Os mesmos sugerem ainda que intervenções destinadas a melhorar aspectos como câibras nas pernas, tremores, agilidade, resistência e flexibilidade do tornozelo podem ter um efeito substancial na qualidade de vida em crianças com CMT1A.

Um dos sintomas da CMT que mais interferem na qualidade de vida das crianças é a dor. O estudo de Ramchandren et al. (2014) aponta que apesar de a dor não ser correlacionada

com a severidade do quadro, esta afeta negativamente tanto aspectos físicos quanto psicológicos da qualidade de vida destes pacientes.

Um outro sintoma presente nas crianças com CMT e que também impacta na qualidade de vida é a fadiga, o que acaba sendo um fator limitante para realização de brincadeiras e outras atividades recreativas comuns na infância. Jagersma et al. (2013) concluíram que a fadiga severa está fortemente associada a uma qualidade de vida ruim nos pacientes com CMT1A

1.6 Avaliação de Problemas de Comportamento em Crianças

Segundo Achenbach et al. (2008), os problemas comportamentais representam as dificuldades mais frequentes para as crianças em idade escolar. A prevenção de problemas de comportamento na infância deveria fazer parte das políticas de saúde. Nos EUA, a taxa de problemas de comportamento em crianças chega a 35% em famílias de baixa renda (Reid et al 2001). No Brasil, as estatísticas não são muito diferentes. Os estudos de prevalência apontam que cerca de 30% das crianças apresentem algum tipo de problema de comportamento. (Alvarenga; Piccinini, 2001; Bolsoni-Silva; Del Prette, 2003; Santos; Graminha, 2006)

Os problemas de comportamento na infância têm repercussões na vida escolar dos sujeitos, sua aprendizagem e relação com colegas e professores. Newcombe (1999) aponta que os problemas comportamentais sérios na infância provavelmente persistem nos períodos posteriores da vida.

De acordo com Assis et al. (2009) existem três principais grupos diagnósticos na psiquiatria infantil: a) Desordens emocionais (também descritas como problemas internalizantes), a exemplo da depressão, ansiedade, desordens obsessivo-compulsivas e somatização, em que os sinais estão especialmente interiorizados nos indivíduos; b) Desordens de comportamento disruptivo (nomeadas também como problemas externalizantes), tais como conduta desafiadora excessiva e transtornos de conduta-agressividade a pessoas e animais e comportamento transgressor, em que as condutas estão mais dirigidas para o outro; c) Transtornos do desenvolvimento, como por exemplo, problemas de aprendizagem, TDAH, transtornos invasivos do desenvolvimento, enurese, encoprese e esquizofrenia.

Quaisquer das manifestações de problemas de comportamento trazem prejuízos ao desenvolvimento psicossocial da criança, já que dificultam a interação com o ambiente. Os

indivíduos com problemas internalizantes podem ter dificuldades em interagir com colegas, de fazer amizades ou se expor a situações novas. Em indivíduos com problemas externalizantes as dificuldades tendem a ser pelos conflitos que costumam gerar, além de provocar rejeição de pais, professores e colegas (Gonçalves; Murta, 2008).

Os estudos sobre problemas de comportamento em geral avaliam principalmente a percepção dos pais e mães sobre o comportamento de seus filhos. Por isso, as escalas mais utilizadas para avaliar problemas de comportamento na infância e adolescência são baseadas no relato dos pais.

O instrumento mais utilizado mundialmente para identificar problemas de comportamento em crianças e adolescentes é o Child Behavior Checklist (CBCL). Esta escala já foi traduzida em 55 idiomas (inclusive o português) e é composta por 118 itens que avaliam a ocorrência de comportamentos tanto internalizantes quanto externalizantes. Também está disponível no Brasil o Questionário de Capacidades e Dificuldades (SDQ). Este instrumento possui propriedades psicométricas adequadas e comparáveis às do CBCL, mas com a vantagem de ser composto por apenas 20 itens de fácil aplicação. Vários estudos têm demonstrado que o SDQ está associado a um alto nível de especificidade e sensibilidade na detecção de diagnósticos psiquiátricos tanto em amostras clínicas quanto em populações (Goodman et al., 2000a; Goodman, et al. 2000b).

O reconhecimento das primeiras manifestações de condições que afetam o comportamento permitirá que, quando necessário, esses pacientes sejam encaminhados a diferentes profissionais para intervenções precoces. Grillo e Silva (2004) apontam que alguns transtornos psiquiátricos podem ser percebidos antes mesmo de suas manifestações sintomáticas mais evidentes, através da observação de características do comportamento e do desenvolvimento já na infância ou adolescência.

Dentre as condições de risco que podem acarretar problemas de comportamento, com consequentes prejuízos para o indivíduo, a família e o desenvolvimento infantil inclui-se as doenças crônicas, como é o caso da CMT.

1.7 Problemas de Comportamento em Crianças com Doenças Crônicas

Pesquisas indicam que crianças com doença crônica apresentam problemas de comportamento com maior frequência do que outras, com destaque para os comportamentos internalizantes (ansiedade, depressão e isolamento) (Farrel et al., 2011; Piquart; Shen, 2011).

Além disso, estas crianças tem maior risco do que a população geral de desenvolver transtornos psiquiátricos. (Lavigne; Faier-Routman, 1992).

Estudos epidemiológicos internacionais demonstraram que cerca de 15% das crianças e adolescentes têm uma condição crônica de saúde física (van der Lee et al. 2007). Estas condições são apontadas por Barlow e Ellard (2006) como fatores de risco para problemas de comportamento. Analisar problemas de comportamento em crianças com doenças crônicas pode ajudar a entender as consequências psicossociais dessas doenças, além de fornecer informações importantes sobre a prevenção desses problemas como parte de um tratamento integrado. Uma vez que as doenças crônicas não podem ser curadas, o principal objetivo é reduzir o impacto das mesmas sobre a vida das crianças e adolescentes.

No estudo populacional de Gómez-Restrepo et al. (2016), os autores buscaram avaliar a frequência de transtornos mentais nas crianças colombianas e o quanto a presença de doenças crônicas é um fator de risco no desenvolvimento destes transtornos. Os autores concluíram que a maior prevalência de sintomas de transtorno mental foi descrita nos pacientes com doença pulmonar inflamatória crônica, seguida de diabetes mellitus e alergias. A prevalência de sintomas de transtornos mentais em crianças saudáveis foi de 3,1%, enquanto que as que as crianças que tinham pelo menos uma doença crônica foi de 13,8%.

Além da convivência com a doença e seus sintomas, os procedimentos realizados para diagnóstico e tratamento podem ser dolorosos e causar efeitos colaterais indesejados. Alterações físicas (deformidades físicas, cicatrizes) podem estar associadas a baixa autoestima. Já as demandas relativas ao tratamento (restrição de atividade física, dieta específica, tempo e gasto financeiro com terapias) podem trazer dificuldades na formação de vínculos sociais e prejudicar o relacionamento com colegas. Na verdade, a própria família tende a ter relações mais restritas com a comunidade devido à restrição do número de atividades de lazer em função das demandas do paciente, (Kuczynski, 2002)

São raros os estudos que avaliam as alterações emocionais e comportamentais em crianças portadoras de doenças crônicas com caráter progressivo, como é o caso da CMT. Um dos quadros mais estudados neste sentido é a Distrofia Muscular de Duchenne (DMD). O estudo de Fitzpatrick et al. (1986), apesar de antigo, já apontava para a importância do estudo da saúde mental destes pacientes. Os autores concluíram que a depressão era o diagnóstico mais prevalente em meninos com DMD. Mais recentemente, Hinton et al. (2006) observaram que crianças com DMD apresentam mais problemas sociais e de atenção do que seus pares saudáveis e também quando comparados à pacientes portadores de doenças crônicas não degenerativas (paralisia cerebral).

Roccella et al. (2003) utilizaram testes psicológicos projetivos para avaliar aspectos emocionais em crianças com DMD e encontraram sentimentos de isolamento, auto depreciação e insegurança associados à doença. Os autores relatam também que os pacientes manifestaram sintomas de ansiedade, labilidade afetiva, depressão e preocupações hipocondríacas.

As doenças progressivas acarretam muitas limitações físicas aos pacientes, que na maioria das vezes são irreversíveis. Zachi et al. (2012) buscaram avaliar a influência do prejuízo motor nos problemas de comportamento de crianças com DMD e concluíram que as crianças que tinham mais limitações motoras apresentavam sintomas psiquiátricos/somáticos mais significativos, além de problemas escolares e prejuízos na socialização. Os autores enfatizam a necessidade do desenvolvimento de estratégias de inclusão social.

Barlow e Ellard, 2006 apontam que níveis elevados de problemas tanto internalizantes quanto externalizantes podem ser observados em crianças com doenças uenocrônicas. As fontes de problemas internalizantes podem ser a percepção de falta de controle sobre a doença e seus sintomas ou progressão, restrições em atividades positivas, rejeição de pares, bem como efeitos colaterais do tratamento. Além disso, os sintomas físicos da doença, tais como a dor, podem levar a uma elevada pontuação de queixas somáticas que fazem parte da internalização (Achenbach, 1991). Os problemas externalizantes podem ser elevados quando a doença física afeta a função cerebral e a regulação comportamental. Também podem ser uma resposta a frustrações relacionadas à doença (Reijntjes et al., 2010).

Uma meta-análise de 87 estudos de Lavigne et al. (1992) encontrou mais problemas internalizantes do que externalizantes em crianças com doenças crônicas. Mais recentemente, McQuaid et al. (2001) e Rodenburg et al. (2005) observaram níveis elevados de problemas internalizantes em crianças com asma e externalizantes em crianças com epilepsia, demonstrando que diferentes tipos de doença podem desencadear padrões de problemas de comportamento diferentes.

Além disso, Karsdorp et al. (2007) verificaram níveis altos de problemas de comportamento total, internaizantes e externalizantes em crianças com cardiopatias congênitas. Finalmente, uma metanálise de LeBovidge et al. (2005) observou problemas de comportamento apenas internalizantes em jovens com artrite.

Em estudo realizado no Canadá, Cadman et al. (1987) concluiu que crianças portadoras de doenças crônicas que geravam algum tipo de incapacidade, apresentaram taxas significativamente maiores de diagnósticos psiquiátricos, além de isolamento social. Os autores relataram ainda que apenas 25% dos pacientes que receberam diagnóstico psiquiátrico

buscaram serviços de saúde mental, apesar de estarem em contato frequente com seus médicos, devido à sua condição clínica. Apesar deste estudo ser antigo, parece refletir a realidade atual, visto que a saúde mental tem sido um aspecto negligenciado nos estudos da população pediátrica com doenças crônicas. Estima-se que, fatores psíquicos estejam associados direta ou indiretamente com mais de 50% das condições que levam o paciente pediátrico ao atendimento médico. (Van der Lee et al. 2007)

Vale ressaltar que a maioria dos estudos baseou-se em instrumentos que analisam a perspectiva dos pais e/ou cuidadores sobre os problemas de comportamento das crianças. Quando uma criança é acometida por uma doença crônica, os pais normalmente assumem a responsabilidade por sua saúde, independentemente da idade dela. Esses participam das consultas, fazendo perguntas ao médico e/ou respondendo às perguntas dele sobre o problema de saúde da criança. Embora a literatura em Psicologia Pediátrica mostre a importância da participação mais ativa da criança nesse processo de comunicação, ainda prevalece durante as consultas e/ou procedimentos a interação verbal entre profissional e cuidador como forma principal de troca de informações e de orientações (Tates, Elbers, Meeuwesen, & Bensing, 2002). Por essa razão, faz-se importante conhecer sobre a perspectiva de cuidadores acerca do perfil comportamental das crianças.

1.8 Contextualizando o Estudo

O presente estudo se insere nas lacunas apontadas pela literatura quanto à necessidade de abordar de forma combinada a avaliação da qualidade de vida e os aspectos comportamentais das crianças com CMT. Também ainda não existem estudos a respeito do impacto da CMT na população pediátrica brasileira. Buscar-se-á, assim, contribuir para a compreensão da influência da doença e de suas características para a qualidade de vida e o comportamento das crianças. Nesse sentido, considera-se que o presente estudo poderá subsidiar dados empíricos que favoreçam o planejamento de programas de prevenção e tratamento em saúde mental infantil.

OBJETIVOS

*“A vida não é uma pergunta a ser respondida.
É um mistério a ser vivido.”*

Buda

2. OBJETIVOS

2.1 Objetivos Gerais:

Realizar avaliação da qualidade de vida e dos comportamentos dos pacientes infantis portadores da doença de Charcot-Marie-Tooth atendidos no Ambulatório de Neurogenética do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo (HCFMRP-USP).

2.2 Objetivos Específicos:

- Realizar caracterização sociodemográfica dos pacientes infantis com CMT atendidos no Ambulatório de Neurogenética do HCFMRP-USP;
- Avaliar o impacto desta patologia na qualidade de vida destes pacientes, comparando-os com pares saudáveis
- Avaliar o impacto de características da doença na qualidade de vida dos pacientes
- Avaliar problemas de comportamento, que nesta faixa etária podem ser indicativos de dificuldades de ajustamento e preditores do desenvolvimento de transtornos psiquiátricos na idade adulta.
- Verificar possíveis correlações entre as medidas avaliadas
- Gerar dados que viabilizem o aprimoramento de intervenções psicológicas e de outra natureza para esta população;
- Produzir dados que estimulem e embasem novas pesquisas a respeito do tema.

MÉTODO

“Não existem métodos fáceis para resolver problemas difíceis.”

René Descartes

3. MÉTODO

Adotou-se um delineamento transversal, correlacional, de comparação entre grupos, utilizando dados obtidos a partir da perspectiva dos pais e/ou cuidadores.

3.1 Local da Pesquisa

A pesquisa foi realizada no Ambulatório de Neurogenética do HCFMRP –USP.

3.2 Participantes

Participaram deste estudo 59 pais e/ou cuidadores de crianças de ambos os sexos, com idade de 6 a 16 anos, divididos em dois grupos:

G1: 34 pais e/ou cuidadores de crianças com CMT

G2: 25 pais e/ou cuidadores de crianças sem histórico de doenças graves ou qualquer outra doença crônica.

Critérios de Inclusão para G1: Pais e/ou cuidadores de crianças com idade entre 06 e 14 anos, de ambos os sexos, que estejam em tratamento no Ambulatório de Neurogenética do HCFMRP-USP e que tenham diagnóstico de CMT, feito no ambulatório de Neurogenética e/ou de Neuropatias Periféricas.

Critérios de Inclusão para G2: Pais e/ou cuidadores de crianças com idade entre 06 e 14 anos, de ambos os sexos sem histórico de doenças graves ou qualquer outra doença crônica. Também buscou-se selecionar participantes de nível de idade e escolaridade semelhante a G1.

Critérios de Exclusão (tanto para G1 quanto para G2): Pacientes que apresentem algum tipo de deficiência auditiva ou visual que os impossibilite de preencher os instrumentos de avaliação ou que apresentem dificuldades de compreensão das instruções. Também serão excluídos pacientes que apresentem outras doenças crônicas graves.

3.3 Instrumentos

3.3.1 Roteiro de entrevista semiestruturado

Composto por questões que visam avaliar aspectos sociodemográficos, histórico da doença e tratamentos, rotina de vida, ambiente e antecedentes familiares (Apêndice A).

3.3.2 Child Health Questionnaire – Parent Form (CHQ-PF50)

O CHQ-PF50 "Child Health Questionnaire" é um instrumento genérico de avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde, traduzido, adaptado e validado para a população brasileira por Machado et. al. (2001). É um instrumento desenvolvido para avaliar o bem-estar físico, social e psicológico de crianças acima de 5 anos e adolescentes através da perspectiva dos pais. É composto por 50 itens subdivididos em quinze conceitos relacionados à saúde e contexto familiar: saúde global, capacidade física, papel social das limitações emocionais e comportamentais, papel social das limitações físicas, dor corporal, comportamento frente a doença, comportamento geral, saúde mental, autoestima, percepção geral sobre o estado de saúde, mudanças no estado de saúde, impacto emocional nos pais, impacto na vida pessoal dos pais, limitações nas atividades familiares e união da família. Foi obtido junto aos autores da versão original (Landgraf et al.), a licença para uso do instrumento (Anexo A). Este instrumento também não se encontra em anexo devido aos direitos autorais.

3.3.3 Questionário de Capacidades e Dificuldades (SDQ)

Desenvolvido por Goodman (1997) e validado para a população brasileira, o SDQ tem o objetivo de avaliar o comportamento de crianças, permitindo a identificação de dificuldades comportamentais.

Este instrumento é de uso livre (site: www.sdqinfo.com) e apresenta três versões: para pais, professores e jovens a partir dos 11 anos, porém neste estudo será utilizada apenas a versão para pais.

O questionário para pais (Anexo B) é composto por 25 itens, subdivididos em cinco escalas (Escala de Comportamento Pró-Social, Escala de Sintomas Emocionais, Escala de Problemas de Conduta, Escala de Hiperatividade e Escala de Problemas de Relacionamento com os Colegas) com cinco itens cada, sendo 10 itens referentes a capacidades e 15 itens a dificuldades da criança. As alternativas de resposta para cada um dos itens são: verdadeiro, mais ou menos verdadeiro e falso, com pontuação variando entre zero, um e dois, dependendo do item. Cada uma das escalas do questionário pode ser pontuada com escores que variam entre zero e 10 pontos. O escore total de problemas, corresponde à soma da pontuação das quatro escalas de dificuldades (Sintomas Emocionais, Problemas de Conduta, Hiperatividade e Problemas de Relacionamento com os Colegas), sendo que quanto maior o escore mais problemas comportamentais. A Escala de Comportamento Pró-Social corresponde às capacidades, sendo que quanto maior a pontuação obtida, mais recursos a criança apresenta. Para cada uma das cinco escalas, o instrumento oferece notas relativas às categorias: normal, limítrofe e anormal. Adotou-se no estudo como nota de corte indicadora de problema o escore total maior que 16, proposto por Goodman (1997), relativo à categoria anormal, sendo os escores iguais ou inferiores a esse valor, correspondentes às categorias limítrofe e normal. No presente estudo, adotou-se tanto para a classificação do escore total quanto para a classificação das escalas, a nomenclatura sem dificuldade para as categorias limítrofe e normal e com dificuldade para a categoria anormal.

3.3.4 Neuropathy Score Charcot-Marie-Tooth (CMTNS)

Esta é uma escala (Anexo C) que permite avaliar a gravidade da doença de Charcot-Marie-Tooth de cada paciente, podendo ser utilizada como medida de funcionalidade. É composta por nove itens, sendo: três itens que graduam sintomas, quatro itens que medem aspectos do exame físico e dois itens que graduam aspectos neurofisiológicos. Cada item varia de 0 a 4, sendo que, quanto maior a pontuação, maior a gravidade. A soma de todos os componentes da escala varia de 0 a 36. Os pacientes são classificados como tendo uma neuropatia leve (perda funcional leve) quando pontuam menos ou igual a 10; moderada se pontuam de 11 a 20 (perda funcional moderada), e grave se pontuam mais que 20 (perda funcional grave).

3.4 Procedimento de Coleta de Dados

G1: Os pais e/ou cuidadores de pacientes acometidos pela doença de Charcot-Marie-Tooth que se enquadravam nos critérios desta pesquisa foram convidados a participar deste estudo na data de sua consulta no Ambulatório de Neurogenética do HCFMRP-USP. Foram explicadas a função da pesquisa, todos os procedimentos (aplicação dos instrumentos) e o tempo demandado para tal (cerca de 30min).

O início das avaliações ocorreu após a assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido – TCLE, que foi lido junto ao participante. As avaliações foram realizadas em sessões individuais, realizados antes ou após as consultas médicas, de acordo com a disponibilidade do paciente.

Após a assinatura, os participantes responderam aos instrumentos que são autoaplicáveis (CHQ-PF50 e SDQ). Foi fornecida ajuda de leitura quando o participante era analfabeto e explicação da questão quando o mesmo apresentava dificuldade de compreensão.

Os dados foram coletados no período de janeiro de 2014 a janeiro de 2015

G2: Para a composição deste grupo, foram convidados a participar do estudo os próprios funcionários do hospital, que se encaixaram nos critérios de inclusão. O convite foi feito através de contato pessoal. A entrevista foi realizada em uma sala de atendimento do Ambulatório de Psicologia (3º andar) em data e horário agendados convenientes ao funcionário e fora de seu horário de trabalho. Neste momento, foram explicadas a função da pesquisa, todos os procedimentos (aplicação dos instrumentos) e o tempo que será demandado para tal (cerca de 20min).

O início das avaliações ocorreu após a assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido – TCLE, que foi lido junto ao participante. Após a assinatura, os participantes responderam aos instrumentos que são autoaplicáveis (CHQ-PF50 e SDQ). Foi fornecida ajuda de leitura quando o participante era analfabeto e explicação da questão quando o mesmo apresentava dificuldade de compreensão.

Os dados foram coletados no período de abril de 2015 a dezembro de 2015

3.5 Procedimento de Análise dos Dados

Em função da distribuição dos dados, após a verificação da normalidade das distribuições das variáveis, foram escolhidos os testes estatísticos apropriados para análise, os

quais foram realizados por meio do software estatístico SPSS® versão 17.0.

Realizou-se uma análise descritiva, em termos de frequência e porcentagem, para o perfil sociodemográfico dos grupos quanto às características. Além disso, os grupos (G1 e G2) foram comparados quanto às variáveis sociodemográficas por meio do Teste do Qui Quadrado (X^2)

Posteriormente, procedeu-se às comparações entre os grupos quanto aos indicadores: (a) de qualidade de vida das crianças (CHQ-PF50); (b) comportamentais das crianças (SDQ). As comparações entre variáveis dicotômicas foram realizadas por meio do Teste de Mann-Whitney para amostras independentes. Foi também utilizado o Teste Kruskal – Wallis para comparação entre três grupos, com o teste Post Hoc de Dunn a seguir. Adotou-se o nível de significância de 5% ($p \leq 0,05$).

Utilizou-se a Correlação de Spearman para verificar as possíveis correlações entre os indicadores comportamentais das crianças (SDQ) de G1 com os domínios da qualidade de vida avaliados pelo CHQ-PF50. As correlações foram classificadas fracas (0 - 0,25), moderadas (0,26 - 0,50), fortes (0,51 - 0,70) ou muito fortes ($\geq 0,71$), de acordo com os valores apontados por Primi, et al. (2009).

3.6 Aspectos Éticos

Os sujeitos participaram desta pesquisa mediante interesse pessoal e assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (Anexo D), elaborado de acordo orientações da Resolução 466/1012 do Conselho Nacional de Saúde para pesquisa com seres humanos. Este estudo não oferecerá nenhum risco à integridade física dos participantes, no entanto pode haver certo desconforto ao preencher os questionários devido ao tempo e a mobilização de sentimentos negativos. Os participantes que porventura apresentarem necessidades e/ou interesse de atendimento psicoterápico, serão atendidos pela pesquisadora ou serão encaminhados a outro serviço mais próximo ao local de sua residência.

Este estudo foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital das Clínicas e da FMRP-USP (HCFMRP-USP), sendo apreciado e aprovado segundo o Processo CEP-HCFMRP nº 011607/2015 (Anexo E)

RESULTADOS

“Uma acumulação de fatos não faz uma ciência, tal como um conjunto de pedras não faz uma casa.”

Jules Poincaré

4. RESULTADOS

Os resultados serão apresentados em três tópicos, a saber: 1) perfil sociodemográfico e clínico da amostra; 2) comparações entre os grupos e 3) correlações entre as variáveis.

Com relação ao primeiro tópico, serão apresentados os dados relativos: ao perfil sociodemográfico dos grupos quanto às características das crianças e famílias

No segundo tópico, serão apresentadas comparações entre os grupos quanto aos indicadores: (a) de qualidade de vida das crianças (CHQ-PF50) e (b) comportamentais das crianças (SDQ)

No terceiro tópico, serão apresentadas as correlações entre os indicadores comportamentais das crianças (SDQ), os índices de qualidade de vida (CHQ-PF50).

4.1 Perfil sociodemográfico da amostra

As Tabelas 1 e 2 apresentam as características sociodemográficas das crianças e dos pais incluídos no estudo, especificando as comparações entre os grupos de crianças que tem o diagnóstico de CMT (G1) e o de crianças saudáveis (G2).

A Tabela 1 corresponde às variáveis numéricas de caracterização, sendo a comparação entre as variáveis obtidas pelo teste t para amostras independentes. Já a tabela 2 corresponde a comparação entre as variáveis categóricas de caracterização, sendo utilizado o teste X^2 .

Tabela 1

Comparação dos grupos (G1 e G2) quanto às variáveis numéricas (Idade) de caracterização dos participantes

	Grupos				t-valor	P-valor*
	G1		G2			
	Média	Sd	Média	Sd		
<i>Idade</i>						
Crianças	9,59	2,560	10,68	2,286	-1,693	0,096
Pais	43,97	8,185	54,40	7,100	-0,700	0,487
Mães	38,53	6,388	41,12	5,199	-1,662	0,102

Nota. *p-valor referente ao Teste t-Student / $p \leq 0,05$, G1 = Grupo Caso; G2 = Grupo Controle.

Participaram do estudo 59 crianças e seus respectivos pais, sendo 34 crianças pertencentes a G1 e 25 crianças pertencentes a G2. As idades das crianças variaram entre 6 a 14 anos, conforme critério de inclusão, com média de 10,05. As idades dos pais variaram entre 33 a 69 anos (média de 44,6 anos) e as idades das mães variaram entre 24 a 51 (média de 39,6 anos) anos para ambos os grupos.

Tabela 2

Comparação dos grupos (G1 e G2) quanto às variáveis categóricas de caracterização

	Grupos		X ²	p-valor*
	G1	G2		
	f (%)	f (%)		
<i>Gênero</i>				
Masculino	23 (67,6)	15 (60,0)	50 (50,00)	1,000
Feminino	11 (32,4)	10 (40,0)	50 (50,00)	1,174
<i>Anos de Escolaridade Pai</i>				
até 8 anos de estudo	11 (32,4)	10 (40,0)	61 (61,00)	1,000
mais de 8 anos de estudo	23 (67,6)	15 (60,0)	39 (39,00)	1,287
<i>Anos de Escolaridade Mãe</i>				
até 8 anos de estudo	11 (32,4)	10 (40,0)	49 (49,00)	1,000
mais de 8 anos de estudo	23 (67,6)	15 (60,00)	51 (51,00)	1,271

Nota. *p-valor referente ao teste do qui-quadrado / $p \leq 0,05$, G1 = Grupo Caso; G2 = Grupo Controle.

Não foram observadas diferenças estatisticamente significativas em relação às variáveis demográficas de gênero e escolaridade dos pais, o que evidencia distribuição equilibrada entre os grupos, conforme os critérios de inclusão.

Quanto à escolaridade no grupo total, 35,6% dos pais e mães relataram ter estudado por até oito anos e 64,4% referiram ter mais de oito anos de estudo. A maioria dos pais e mães tanto de G1 (67,6%) quanto de G2 (60%) tinham mais de oito anos de estudo.

A tabela 3 apresenta algumas características clínicas das crianças de G1 quanto ao perfil da doença

Tabela 3

Características Clínicas das crianças de G1

	f	(%)
<i>Tipo de CMT</i>		
CMT 1A	16	47,06
Outros (CMT2, CMTX, CMT não especificado)	18	52,94
<i>Tratamento*</i>		
Sim	21	61,8
Não	13	38,2
<i>História familiar de CMT</i>		
Sim	20	58,8
Não	14	41,2
<i>CMTNS</i>		
≤10 (prejuízo funcional leve)	21	61,8
11-20 (prejuízo funcional moderado)	7	20,6
>20 (prejuízo funcional grave)	6	17,6

Nota. f = Frequência; % = Porcentagem; * Reabilitação

O tipo de CMT mais prevalente em G1 foi o CMT1A (47,06%). Como os outros tipos de CMT tiveram uma porcentagem pouco significativa se analisados individualmente, optou-se por agrupá-los em um grupo só para realização das análises dicotômicas. Dentre esses outros tipos de CMT destacam-se: CMT2B, CMTX e CMT intermediário.

A maioria das crianças de G1 (61,8%) realizava algum tipo de tratamento, dentre os quais destacam-se o acompanhamento com fisioterapia e/ou terapia ocupacional. Também se observou que muitos tinham algum familiar afetado pela doença.

Com relação à funcionalidade do paciente, ou seja, o quanto a doença afeta a capacidade física do paciente, esta foi mensurada através da escala CMTNS. Mais da metade dos pacientes apresentavam um prejuízo funcional leve (61,8%).

4.2 Comparações entre os grupos

Serão apresentadas as comparações entre G1 e G2 quanto a: (a) indicadores de qualidade de vida das crianças (CHQ-PF50) e (b) avaliação comportamental das crianças (SDQ)

Também serão apresentadas as comparações para os indicadores de qualidade de vida e comportamento entre os subgrupos de G1 quanto a: (a) tratamento; (b) antecedentes familiares, (c) CMTNS (funcionalidade) e (d) tipo de CMT

4.2.1 Indicadores de qualidade de vida das crianças

A Tabela 4 apresenta as comparações entre os grupos G1 e G2 em relação aos domínios do CHQ-PF50, indicadores de qualidade de vida

Tabela 4

Comparações entre os grupos (G1 e G2) quanto aos domínios do CHQ-PF50

CHQ – PF50	G1 (n = 34)		G2 (n = 25)		Valor do Teste	p-valor*
	Média (DP)	Mediana (Mín-Máx)	Média (DP)	Mediana (Mín-Máx)		
<i>SG</i>	61,32 (24,32)	60,00 (30,00-100,00)	85,28 (16,98)	85,00 (30,00-100,00)	-3,620	<0,0001*
<i>CF</i>	68,53 (32,61)	77,77 (5,33-100,00)	100,00 (0,00)	100,00 (100,00-100,00)	-5,175	<0,0001*
<i>LE</i>	73,20 (29,09)	72,21 (0,00-100,00)	100,00 (0,00)	100,00 (100,00-100,00)	-4,563	<0,0001*

LF	75,00 (33,14)	100,00 (0,00-100,00)	100,00 (0,00)	100,00 (100,00-100,00)	-3,923	<0,0001*
Dor	60,00 (22,83)	60,00 (10,00-100,00)	94,80 (10,85)	100,00 (60,00-100,00)	-5,242	<0,0001*
Cpt	66,99 (14,17)	63,75 (45,00-95,00)	89,80 (12,79)	90,00 (45,00-100,00)	-5,001	<0,0001*
AGC	67,79 (20,27)	60,00 (30,00-100,00)	87,40 (16,59)	85,00 (30,00-100,00)	-3,769	<0,0001*
SM	68,53 (17,04)	65,00 (35,00-100,00)	89,80 (10,75)	90,00 (55,00-100,00)	-4,502	<0,0001*
AE	79,53 (21,61)	89,58 (25,00-100,00)	95,50 (6,24)	100,00 (79,00-100,00)	-3,734	<0,0001*
PS	74,85 (20,42)	80,00 (35,00-100,00)	78,60 (14,97)	80,00 (55,00-100,00)	-0,085	0,932
AS	3,38 (1,26)	3,00 (1,00-5,00)	3,92 (1,00)	3,00 (3,00-5,00)	-1,631	0,103
IEP	48,23 (21,41)	50,00 (17,00-100,00)	85,65 (16,96)	91,66 (42,00-100,00)	-5,223	<0,0001*
ITP	71,89 (30,37)	77,77 (0,00-100,00)	99,11 (4,47)	100,00 (77,66-100,00)	-4,249	<0,0001*
LAF	88,59 (20,22)	100,00 (12,50-100,00)	95,99 (10,67)	100,00 (50,00-100,00)	-1,210	0,226
CoF	69,26 (18,35)	60,00 (30,00-100,00)	82,40 (16,72)	85,00 (30,00-100,00)	-2,898	0,04*

Nota. *p-valor referente ao Teste de Mann-Whitney / $p \leq 0,05$; DP = Desvio Padrão; Mín = Mínimo; Máx = Máximo; G1 = Grupo Caso; G2 = Grupo Controle; SG= Saúde Global; CF= Capacidade Física; LE= Limitação devido à aspectos emocionais; LF= Limitação devido à aspectos físicos; Cpt= Comportamento; AGC= Avaliação Global do Comportamento; SM= Saúde Mental; AE= Autoestima; PS= Percepção de Saúde; AS= Alteração de Saúde; IEP= Impacto Emocional dos Pais; ITP= Impacto no Tempo dos pais; LAF= Limitação de Atividades Familiares; CoF= Coesão Familiar.

Foram identificadas diferenças estatisticamente significativas em quase todos os domínios do CHQ-PF50, sendo estes: Saúde Global, Capacidade Física, Limitação devido à aspectos emocionais, Limitação devido à aspectos físicos, Dor, Comportamento, Avaliação Global do Comportamento, Saúde Mental, Autoestima,

Impacto emocional dos pais, Impacto no tempo dos pais e Coesão familiar. Observou-se que as médias e medianas foram maiores em G2 em todos os domínios.

As tabelas de 5 a 9 descrevem as comparações entre os subgrupos de G1 quanto as seguintes variáveis: tratamento (Tabela 4); antecedentes familiares (Tabela 5), CMTNS (funcionalidade) (Tabelas 6 e 7) e tipo de CMT (Tabela 8).

Na Tabela 5 estão descritas as comparações entre os subgrupos de G1 quanto à variável tratamento em relação aos domínios do CHQ-PF50, indicadores de qualidade de vida

Tabela 5

Comparações entre os subgrupos de G1 quanto à variável tratamento e domínios do CHQ-PF50

CHQ – PF50	Não realiza Tratamento (n = 13)		Realiza algum tipo de Tratamento (n = 21)		Valor do Teste	p-valor*
	Média (DP)	Mediana (Mín-Máx)	Média (DP)	Mediana (Mín-Máx)		
<i>SG</i>	66,15 (26,23)	60,00 (30,00-100,00)	58,33 (23,20)	60,00 (30,00-100,00)	-0,892	0,372
<i>CF</i>	79,48 (27,72)	88,88 (11,11-100,00)	61,75 (34,17)	72,22 (5,33-100,00)	-1,545	0,122
<i>LE</i>	82,90 (23,40)	100,00 (22,22-100,00)	67,19 (31,13)	66,66 (0,00-100,00)	-1,621	0,105
<i>LF</i>	88,46 (28,37)	100,00 (0,00-100,00)	66,66 (33,75)	66,66 (0,00-100,00)	-2,179	0,029*
<i>Dor</i>	63,85 (23,29)	60,00 (40,00-100,00)	57,62 (22,78)	60,00 (10,00-100,00)	-0,556	0,578
<i>Cpt</i>	70,04 (16,31)	80,00 (45,00-95,00)	62,62 (10,91)	60,00 (45,00-90,00)	-2,070	0,038*
<i>AGC</i>	71,15 (17,81)	60,00 (60,00-100,00)	65,71 (21,81)	60,00 (30,00-100,00)	-0,499	0,618
<i>SM</i>	73,46 (13,75)	70,00 (55,00-95,00)	65,48 (18,43)	65,00 (35,00-100,00)	-1,370	0,171

AE	90,06 (12,21)	91,66 (54,00-100,00)	73,00 (23,75)	83,33 (25,00-100,00)	-2,288	0,022*
PS	82,12 (22,26)	85,00 (35,00-100,00)	70,36 (18,31)	80,00 (35,00-100,00)	-2,006	0,045*
AS	3,00 (1,08)	3,00 (1,00-5,00)	3,62 (1,32)	4,00 (1,00-5,00)	-1,456	0,145
IEP	48,07 (24,57)	50,00 (17,00-100,00)	48,33 (19,86)	50,00 (17,00-92,00)	-0,090	0,929
ITP	93,16 (16,64)	100,00 (44,44-100,00)	58,73 (29,84)	55,55 (0,00-100,00)	-3,390	0,001*
LAF	96,47 (8,65)	100,00 (75,00-100,00)	83,72 (23,76)	95,83 (12,50-100,00)	-2,027	0,043*
CoF	72,69 (14,81)	60,00 (60,00-100,00)	67,14 (20,28)	60,00 (30,00-100,00)	-0,638	0,523

Nota. *p-valor referente ao Teste de Mann-Whitney / $p \leq 0,05$; DP = Desvio Padrão; Mín = Mínimo; Máx = Máximo; SG= Saúde Global; CF= Capacidade Física; LE= Limitação devido à aspectos emocionais; LF= Limitação devido à aspectos físicos; Cpt= Comportamento; AGC= Avaliação Global do Comportamento; SM= Saúde Mental; AE= Autoestima; PS= Percepção de Saúde; AS= Alteração de Saúde; IEP= Impacto Emocional dos Pais; ITP= Impacto no Tempo dos pais; LAF= Limitação de Atividades Familiares; CoF= Coesão Familiar.

Foram detectadas diferenças estatísticas significativas entre os grupos quanto aos seguintes domínios do CHQ-PF50, a saber: Limitação devido à aspectos físicos; Comportamento; Autoestima; Percepção de Saúde; Impacto no Tempo dos Pais e Limitação das atividades familiares. As crianças que não realizam tratamento apresentaram escores maiores do que as crianças que são submetidas a algum tipo de tratamento.

As comparações entre os subgrupos de G1 quanto à variável antecedentes familiares em relação aos domínios do CHQ-PF50 estão descritas na Tabela 6.

Tabela 6

Comparações entre os subgrupos de G1 quanto à variável antecedentes familiares e domínios do CHQ-PF50

CHQ – PF50	Não possui antecedentes familiares (n = 14)		Possui antecedentes familiares (n = 20)		Valor do Teste	p-valor*
	Média (DP)	Mediana (Mín-Máx)	Média (DP)	Mediana (Mín-Máx)		
<i>SG</i>	67,86 (23,18)	60,00 (30,00-100,00)	56,75 (24,62)	60,00 (30,00-100,00)	-1,349	0,177
<i>CF</i>	62,48 (38,92)	68,05 (5,33-100,00)	72,76 (27,65)	80,55 (5,33-100,00)	-0,302	0,763
<i>LE</i>	67,46 (32,46)	66,66 (0,00-100,00)	77,22 (26,61)	77,77 (0,00-100,00)	-0,883	0,377
<i>LF</i>	67,85 (37,82)	83,33 (0,00-100,00)	80,00 (29,42)	100,00 (100,00-100,00)	-1,009	0,313
<i>Dor</i>	71,79 (14,62)	60,00 (60,00-100,00)	56,00 (22,10)	55,00 (10,00-100,00)	-1,099	0,272
<i>Cpt</i>	68,93 (14,30)	65,00 (45,00-95,00)	65,62 (14,28)	61,21 (45,00-90,00)	-0,775	0,438
<i>AGC</i>	71,79 (14,62)	60,00 (30,00-100,00)	65,00 (23,40)	60,00 (30,00-100,00)	-0,814	0,416
<i>SM</i>	70,71 (17,41)	67,50 (45,00-100,00)	67,00 (17,04)	65,00 (35,00-100,00)	-0,510	0,610
<i>AE</i>	77,07 (19,89)	83,33 (42,00-100,00)	81,25 (23,08)	91,66 (25,00-100,00)	-0,882	0,378
<i>PS</i>	81,07 (15,59)	85,00 (35,00-100,00)	70,50 (22,57)	77,50 (35,00-100,00)	-1,380	0,168
<i>AS</i>	3,64 (1,34)	4,00 (1,00-5,00)	3,20 (1,20)	3,00 (1,00-5,00)	-1,079	0,281
<i>IEP</i>	50,47 (18,97)	50,00 (25,00-83,00)	46,66 (23,32)	50,00 (17,00-100,00)	-0,601	0,548
<i>ITP</i>	66,66 (25,04)	66,66 (33,33-100,00)	75,55 (33,74)	100,00 (0,00-100,00)	-1,273	0,203

LAF	83,33 (26,95)	97,91 (12,50-100,00)	92,28 (13,36)	100,00 (54,00-100,00)	-1,101	0,271
CoF	71,43 (18,44)	72,50 (30,00-100,00)	67,75 (18,60)	60,00 (30,00-100,00)	-0,592	0,554

Nota. *p-valor referente ao Teste de Mann-Whitney / $p \leq 0,05$; DP = Desvio Padrão; Mín = Mínimo; Máx = Máximo. SG= Saúde Global; CF= Capacidade Física; LE= Limitação devido à aspectos emocionais; LF= Limitação devido à aspectos físicos; Cpt= Comportamento; AGC= Avaliação Global do Comportamento; SM= Saúde Mental; AE= Autoestima; PS= Percepção de Saúde; AS= Alteração de Saúde; IEP= Impacto Emocional dos Pais; ITP= Impacto no Tempo dos pais; LAF= Limitação de Atividades Familiares; CoF= Coesão Familiar.

Não foram encontradas diferenças significativas nas comparações entre os grupos que com e sem antecedentes familiares em nenhum dos domínios do CHQ-PF50.

As Tabelas 7 e 8 apresentam as comparações entre os subgrupos de G1 quanto à variável CMTNS, que é um indicador de funcionalidade, em relação aos domínios do CHQ-PF50, indicadores de qualidade de vida.

Tabela 7

Comparações entre os subgrupos de G1 quanto à variável CMTNS e domínios do CHQ-PF50

CHQ-PF50	(a) CMTNS <10 (n = 21)		(b) CMTNS 10-20 (n = 7)		(c) CMTNS >20 (n = 6)		Valor do Teste	p-valor*
	Média (DP)	Mediana (Mín-Máx)	Média (DP)	Mediana (Mín-Máx)	Média (DP)	Mediana (Mín-Máx)		
<i>SG</i>	69,29 (25,75)	60,00 (30,00-100,00)	47,14 (16,04)	60,00 (30,00-100,00)	50,00 (15,49)	60,00 (30,00-100,00)	5,680	0,058
<i>CF</i>	81,20 (26,06)	94,44 (5,33-100,00)	71,82 (19,80)	72,22 (50,00-100,00)	20,33 (18,85)	11,11 (5,33-55,55)	12,374	0,002*
<i>LE</i>	80,42 (26,50)	100,00 (0,00-100,00)	76,19 (25,20)	77,77 (44,44-100,00)	44,44 (28,11)	55,55 (0,00-66,66)	7,581	0,023*
<i>LF</i>	86,51 (26,68)	100,00 (0,00-100,00)	69,04 (27,94)	66,66 (33,33-100,00)	41,66 (39,09)	41,66 (0,00-100,00)	8,892	0,012*
<i>Dor</i>	63,33 (22,88)	60,00 (30,00-100,00)	57,14 (28,70)	60,00 (10,00-100,00)	51,67 (14,72)	55,00 (30,00-70,00)	0,980	0,613
<i>Cpt</i>	69,64 (14,41)	70,00 (45,00-95,00)	65,71 (10,58)	60,00 (55,00-85,00)	59,17 (15,94)	55 (45,00-90,00)	3,576	0,167
<i>AGC</i>	67,86 (17,72)	60,00 (30,00-100,00)	75,71 (23,35)	85,00 (30,00-100,00)	58,33 (24,63)	60,00 (30,00-85,00)	2,452	0,293
<i>SM</i>	73,81 (16,27)	70,00 (50,00-100,00)	65,00 (15,27)	70,00 (40,00-85,00)	54,17 (13,93)	55,00 (35,00-75,00)	5,888	0,053

<i>AE</i>	85,90 (20,45)	91,66 (29,00-100,00)	75,00 (23,44)	83,33 (25,00-92,00)	62,50 (14,19)	56,25 (50,00-88,00)	9,618	0,008*
<i>PS</i>	80,33 (18,15)	85,00 (38,00-100,00)	66,79 (22,67)	80,00 (35,00-85,00)	63,33 (20,41)	80,00 (35,00-100,00)	5,484	0,064
<i>AS</i>	3,19 (1,12)	3,00 (2,00-5,00)	4,00 (1,00)	4,00 (2,00-5,00)	3,33 (1,86)	4,00 (1,00-5,00)	2,329	0,312
<i>IEP</i>	50,00 (25,55)	50,00 (17,00-100,00)	47,38 (11,66)	50,00 (25,00-58,00)	43,05 (14,35)	41,67 (25,00-58,00)	0,188	0,910
<i>ITP</i>	85,18 (24,17)	100,00 (11,00-100,00)	53,97 (37,09)	44,44 (0,00-100,00)	46,29 (10,92)	49,99 (33,33-55,55)	10,609	0,005*
<i>LAF</i>	90,67 (22,16)	100,00 (12,50-100,00)	86,88 (16,79)	91,66 (54,00-100,00)	83,33 (18,45)	85,41 (50,00-100,00)	3,338	0,188
<i>CoF</i>	70,48 (19,61)	60,00 (30,00-100,00)	62,86 (18,68)	60,00 (30,00-85,00)	72,50 (13,69)	72,50 (60,00-85,00)	1,110	0,574

Nota. *p-valor referente ao Teste de Kruskal Wallis / $p \leq 0,05$; DP = Desvio Padrão; Mín = Mínimo; Máx = Máximo. SG= Saúde Global; CF= Capacidade Física; LE= Limitação devido à aspectos emocionais; LF= Limitação devido à aspectos físicos; Cpt= Comportamento; AGC= Avaliação Global do Comportamento; SM= Saúde Mental; AE= Autoestima; PS= Percepção de Saúde; AS= Alteração de Saúde; IEP= Impacto Emocional dos Pais; ITP= Impacto no Tempo dos pais; LAF= Limitação de Atividades Familiares; CoF= Coesão Familiar.

Verificaram-se diferenças estatísticas significativas entre os grupos quanto aos seguintes domínios do CHQ-PF50: Capacidade Física, Limitação devido a aspectos emocionais, Limitações devido à aspectos físicos, Autoestima e Impacto no tempo dos pais.

Na tabela 8 será apresentado os resultados do Teste Post Hoc que foi utilizado para fazer as comparações dicotômicas entre as variáveis que apresentaram diferenças significativas.

Tabela 8

Teste Post Hoc para comparações dicotômicas entre os subgrupos de G1 quanto à variável CMTNS e domínios do CHQ-PF50

CHQ-PF50	(a) X (b)			(a) X (c)			(b) X (c)		
	Média (a)	Média (b)	p-valor *	Média (a)	Média (c)	p-valor*	Média (b)	Média (c)	p-valor*
CF	-	-	-	81,20	20,33	0,003*	71,82	20,33	0,02*
LE	-	-	-	80,42	44,44	0,002*	-	-	-
LF	-	-	-	86,51	41,66	0,02*	-	-	-
SM	-	-	-	73,81	54,17	0,05*	-	-	-
AE	85,90	75,00	0,05*	85,90	62,50	0,03*	-	-	-
ITP	-	-	-	85,18	46,29	0,006*	-	-	-

Nota. *p-valor referente ao Teste Post Hoc de Dunn / $p \leq 0,05$. CF= Capacidade Física; LE= Limitação devido à aspectos emocionais; LF= Limitação devido à aspectos físicos; SM= Saúde Mental; AE= Autoestima; ITP= Impacto no Tempo dos pais.

Na comparação entre os pacientes com CMTNS <10 e os pacientes com CMTNS 10-20, apenas o subdomínio Autoestima apresentou diferença significativa, com pontuações maiores para o grupo com menor prejuízo funcional.

Já na comparação entre os pacientes com CMTNS <10 e os pacientes com CMTNS >20, as pontuações obtidas pelos pacientes de maior prejuízo funcional foram significativamente menores entre os subdomínios Capacidade Física, Limitações devido

à aspectos emocionais, Limitações devido à aspectos físicos, Saúde Mental, Autoestima e Impacto no Tempo dos pais.

Finalmente, na comparação entre os grupos CMTNS 10-20 e CMTNS >20, apenas o subdomínio capacidade física apresentou diferença significativa, com pontuações menores para o grupo com maior prejuízo funcional.

A Tabela 9 descreve as comparações entre os subgrupos de G1 quanto ao tipo de CMT em relação aos domínios do CHQ-PF50, indicadores de qualidade de vida

Tabela 9

Comparações entre os subgrupos de G1 quanto ao tipo de CMT e domínios do CHQ-PF50

CHQ – PF50	CMT1A (n = 16)		Outros tipos de CMT (n = 18)		Valor do Teste	p-valor*
	Média (DP)	Mediana (Mín-Máx)	Média (DP)	Mediana (Mín-Máx)		
SG	55,31 (24,32)	60,00 (30,00-100,00)	66,67 (23,70)	60,00 (30,00-100,00)	-1,386	0,166
CF	64,90 (30,13)	75,00 (5,33-100,00)	71,76 (35,22)	91,66 (11,11-100,00)	-1,207	0,227
LE	72,91 (28,68)	72,21 (0,00-100,00)	73,45 (30,28)	72,21 (0,00-100,00)	-0,109	0,913
LF	76,04 (31,01)	91,66 (0,00-100,00)	74,07 (35,80)	100,00 (0,00-100,00)	-0,056	0,955
Dor	55,00 (20,98)	60,00 (10,00-100,00)	64,44 (24,06)	60,00 (30,00-100,00)	-0,891	0,373
Cpt	67,03 (13,82)	63,75 (45,00-95,00)	66,94 (14,87)	62,50 (45,00-95,00)	-0,122	0,903
AGC	66,56 (24,06)	60,00 (30,00-100,00)	68,89 (16,85)	60,00 (30,00-100,00)	-0,224	0,823
SM	67,19 (17,79)	67,50 (35,00-100,00)	69,72 (16,76)	65,00 (45,00-100,00)	-0,173	0,862
AE	77,08 (24,63)	89,58 (25,00-100,00)	81,70 (18,99)	89,58 (42,00-100,00)	-0,679	0,497

PS	70,47 (19,24)	77,50 (35,00-100,00)	78,75 (21,18)	82,50 (35,00-100,00)	-1,325	0,185
AS	3,31 (1,19)	3,50 (2,00-5,00)	3,44 (1,34)	3,50 (1,00-5,00)	-0,408	0,684
IEP	47,91 (25,00)	50,00 (17,00-100,00)	48,52 (18,40)	50,00 (17,00-83,00)	-0,157	0,875
ITP	76,39 (29,78)	94,44 (11,11-100,00)	67,90 (31,17)	77,77 (0,00-100,00)	-0,915	0,360
LAF	89,31 (17,70)	100,00 (50,00-100,00)	87,96 (22,73)	100,00 (12,50-100,00)	-0,355	0,722
CoF	68,44 (17,29)	60,00 (30,00-100,00)	70,00 (19,70)	72,50 (30,00-100,00)	-0,414	0,679

Nota. *p-valor referente ao Teste de Mann-Whitney / $p \leq 0,05$; DP = Desvio Padrão; Mín = Mínimo; Máx = Máximo. SG= Saúde Global; CF= Capacidade Física; LE= Limitação devido à aspectos emocionais; LF= Limitação devido à aspectos físicos; Cpt= Comportamento; AGC= Avaliação Global do Comportamento; SM= Saúde Mental; AE= Autoestima; PS= Percepção de Saúde; AS= Alteração de Saúde; IEP= Impacto Emocional dos Pais; ITP= Impacto no Tempo dos pais; LAF= Limitação de Atividades Familiares; CoF= Coesão Familiar.

Não foram encontradas diferenças estatísticas significativas entre os tipos de CMT para os indicadores de qualidade de vida.

4.2.2 Indicadores comportamentais das crianças

A Tabela 10 apresenta as comparações entre os grupos em relação ao Escore Total de Dificuldades e às Escalas do SDQ, considerando a média e a mediana.

Tabela 10

Comparações entre os grupos (G1 e G2) quanto ao comportamento das crianças (SDQ – Escore Total de Dificuldades e escores das Escalas)

SDQ	G1 (n = 34)		G2 (n = 25)		Valor do Teste	p-valor*
	Média (DP)	Mediana (Mín-Máx)	Média (DP)	Mediana (Mín-Máx)		
Total Dificuldades	13,82 (6,34)	13,50 (4,00-28,00)	6,80 (4,80)	5,00 (1,00-24,00)	-4,280	<0,0001*

<i>Sintomas Emocionais</i>	4,94 (2,63)	5,00 (0,00-10,00)	2,44 (1,63)	2,00 (0,00-7,00)	-3,767	<0,0001*
<i>Problemas de Conduta</i>	2,71 (1,80)	2,00 (0,00-7,00)	1,12 (1,42)	1,00 (0,00-6,00)	-3,693	<0,0001*
<i>Hiperatividade</i>	4,24 (2,87)	4,00 (0,00-10,00)	1,60 (2,41)	1,00 (0,00-10,00)	-3,584	<0,0001*
<i>Relacionamento com Colegas</i>	1,97 (1,64)	1,00 (0,00-3,00)	1,16 (0,55)	1,00 (0,00-3,00)	-0,111	0,912
<i>Comportamento Pró-Social</i>	8,09 (1,46)	8,50 (4,00-10,00)	8,96 (1,40)	10,00 (6,00-10,00)	-2,633	0,008*

Nota. *p-valor referente ao Teste de Mann-Whitney / $p \leq 0,05$; DP = Desvio Padrão; Mín = Mínimo; Máx = Máximo; G1 = Grupo Caso; G2 = Grupo Controle.

Verificaram-se diferenças estatísticas significativas entre os grupos quanto ao comportamento das crianças referente ao Total de Dificuldades e às Escalas de Sintomas Emocionais, Problemas de Conduta, Hiperatividade e Comportamento Pró-Social avaliados por meio do SDQ. Observou-se que a média e a mediana dos escores de G1 foram maiores que os de G2 em relação ao Total de Dificuldades e às quatro Escalas relativas às dificuldades, a saber: Sintomas Emocionais, Problemas de Conduta, Hiperatividade e Relacionamento com Colegas. Quanto à Escala Comportamento Pró-Social relativa à capacidade, verificou-se que a média e a mediana de G1 foram estatisticamente menores que as de G2.

Considerando os escores obtidos e as notas de corte do SDQ (Goodman, 1997) procederam-se as classificações dos escores em sem dificuldade ou com dificuldade, em relação ao Escore Total de Dificuldades e aos escores das Escalas do SDQ como apresentado na Tabela 11.

Tabela 11

Comparações entre os grupos (G1 e G2) quanto ao comportamento das crianças, tendo por referência as classificações dos escores em sem dificuldade ou com dificuldade (SDQ – Escore Total de Dificuldades e escores das Escalas)

SDQ	Grupos		Total	p-valor*
	G1	G2		
	f (%)	f (%)		
<i>Total Dificuldades</i>				
Sem dificuldade	23 (67,60)	24 (96,00)	47 (79,70)	0,009*
Com dificuldade	11 (32,40)	1 (4,00)	12 (20,30)	
<i>Sintomas Emocionais</i>				
Sem dificuldade	13 (38,20)	23 (92,00)	36 (61,00)	<0,001*
Com dificuldade	21 (61,80)	2 (8,00)	23 (39,00)	
<i>Problemas de Conduta</i>				
Sem dificuldade	23 (67,60)	24 (96,00)	47 (79,70)	0,009*
Com dificuldade	11 (32,40)	1 (4,00)	12 (20,30)	
<i>Hiperatividade</i>				
Sem dificuldade	26 (76,50)	24 (96,00)	50 (84,70)	0,06
Com dificuldade	8 (23,50)	1 (4,00)	9 (15,30)	
<i>Relacionamento com Colegas</i>				
Sem dificuldade	27 (79,40)	23 (92,00)	50 (84,70)	0,28
Com dificuldade	7 (20,60)	2(8,00)	9 (15,30)	
<i>Comportamento Pró-Social</i>				
Sem dificuldade	33 (97,1,00)	25 (100,00)	58 (98,30)	1,00
Com dificuldade	1 (2,90)	0 (0,00)	1 (1,70)	

Nota: *p-valor referente ao teste do qui-quadrado / $p \leq 0,05$, G1 = Grupo Caso; G2 = Grupo Controle.

Foram detectadas diferenças estatísticas significativas entre G1 e G2 quanto ao Total de Dificuldades e às Escalas relativas às dificuldades, a saber: Sintomas Emocionais e Problemas de Conduta do SDQ.

A maioria das crianças (79,70%) não apresentou dificuldades comportamentais, sendo classificadas como sem dificuldade quanto ao Escore Total de Dificuldades do SDQ. Na Escala Comportamento Pró-Social, apenas uma criança foi classificada com dificuldade.

Na Tabela 12 estão descritas as comparações entre os subgrupos de G1 quanto à variável tratamento em relação aos domínios do SDQ (avaliação comportamental).

Tabela 12

Comparações entre os subgrupos de G1 quanto à variável tratamento e comportamento das crianças (SDQ – Escore Total de Dificuldades e escores das Escalas)

SDQ	Não realiza tratamento (n = 13)		Realiza algum tipo de tratamento (n = 21)		Valor do Teste	p-valor*
	Média (DP)	Mediana (Mín-Máx)	Média (DP)	Mediana (Mín-Máx)		
Total Dificuldades	10,00 (4,10)	10,00 (4,00-16,00)	16,19 (6,40)	16,00 (4,00-28,00)	-2,717	0,007*
Sintomas Emocionais	3,69 (2,02)	3,00 (0,00-7,00)	5,71 (2,70)	6,00 (0,00-10,00)	-2,312	0,021*
Problemas de Conduta	1,85 (1,46)	2,00 (0,00-5,00)	3,24 (1,81)	3,00 (0,00-7,00)	-2,311	0,021*
Hiperatividade	3,00 (2,31)	3,00 (0,00-7,00)	4,95 (2,97)	5,00 (0,00-10,00)	-1,839	0,066
Relacionamento com Colegas	1,46 (1,76)	1,00 (0,00-5,00)	2,29 (1,93)	2,00 (0,00-7,00)	-1,474	0,141
Comportamento Pró-Social	8,62 (1,04)	9,00 (7,00-10,00)	7,76 (1,61)	8,00 (4,00-10,00)	-1,566	0,117

Nota. *p-valor referente ao Teste de Mann-Whitney / $p \leq 0,05$; DP = Desvio Padrão; Mín = Mínimo; Máx = Máximo.

Verificaram-se diferenças estatísticas significativas entre os grupos quanto ao comportamento das crianças avaliado pelo Total de Dificuldades e às Escalas Sintomas Emocionais e Problemas de Conduta avaliados por meio do SDQ. Observou-se que a média e a mediana dos escores de pacientes que realizam algum tipo de tratamento foram maiores que os pacientes que não realizam tratamento nos indicadores de problemas comportamentais.

A Tabela 13 apresenta as comparações entre os subgrupos de G1 quanto à variável antecedentes familiares em relação aos domínios do SDQ (avaliação comportamental)

Tabela 13

Comparações entre os subgrupos de G1 quanto à variável antecedentes familiares e comportamento das crianças (SDQ – Escore Total de Dificuldades e escores das Escala

SDQ	Não possui antecedentes familiares (n = 14)		Possui antecedentes familiares (n = 20)		Valor do Teste	p-valor*
	Média (DP)	Mediana (Mín-Máx)	Média (DP)	Mediana (Mín-Máx)		
Total Dificuldades	13,14 (5,53)	14,00 (4,00-20,00)	14,30 (6,96)	13,50 (4,00-28,00)	-0,351	0,726
Sintomas Emocionais	4,29 (2,23)	5,50 (0,00-7,00)	5,40 (2,84)	5,00 (0,00-10,00)	-1,062	0,288
Problemas de Conduta	2,64 (1,78)	2,00 (0,00-7,00)	2,75 (1,86)	2,00 (0,00-6,00)	-0,216	0,829
Hiperatividade	4,14 (2,85)	3,50 (0,00-9,00)	4,25 (2,95)	4,00 (0,00-10,00)	-0,194	0,846
Relacionamento com Colegas	2,07 (1,86)	2,00 (0,00-6,00)	1,90 (1,94)	1,00 (0,00-7,00)	-0,467	0,640
Comportamento Pró-Social	8,14 (1,75)	9,00 (4,00-10,00)	8,05 (1,28)	8,00 (5,00-10,00)	-0,673	0,501

Nota. *p-valor referente ao Teste de Mann-Whitney / $p \leq 0,05$; DP = Desvio Padrão; Mín = Mínimo; Máx = Máximo

Não foram encontradas diferenças significativas entre os pacientes que apresentam antecedentes familiares e os que não apresentam histórico familiar de CMT para nenhum dos domínios avaliados pelo SDQ.

As Tabelas 14 e 15 descrevem as comparações entre os subgrupos de G1 quanto à variável CMTNS, que é um indicador de funcionalidade, em relação aos domínios do SDQ (avaliação comportamental)

Tabela 14

Comparações entre os subgrupos de G1 quanto à variável CMTNS e comportamento das crianças (SDQ – Escore Total de Dificuldades e escores das Escalas)

SDQ							Valor do Teste	p-valor*
	Média (DP)	Mediana (Mín-Máx)	Média (DP)	Mediana (Mín-Máx)	Média (DP)	Mediana (Mín-Máx)		
<i>Total Dificuldades</i>	11,62 (5,59)	10,00 (4,00-24,00)	15,29 (7,09)	14,00 (7,00-28,00)	19,83 (3,71)	20,00 (16,00-26,00)	9,032	0,011*
<i>Sintomas Emocionais</i>	4,05 (2,50)	3,00 (0,00-9,00)	6,00 (2,58)	6,00 (3,00-10,00)	6,83 (1,83)	6,00 (5,00-10,00)	6,238	0,044*
<i>Problemas de Conduta</i>	2,43 (1,75)	2,00 (0,00-7,00)	2,43 (1,81)	2,00 (0,00-6,00)	4,00 (1,67)	4,00 (1,00-6,00)	3,718	0,156
<i>Hiperatividade</i>	3,57 (3,04)	3,00 (0,00-10,00)	4,29 (1,96)	4,00 (1,00-7,00)	6,33 (2,34)	2,00 (1,00-5,00)	4,709	0,095
<i>Relacionamento com Colegas</i>	1,57 (1,75)	1,00 (0,00-6,00)	2,57 (2,22)	2,00 (1,00-7,00)	2,67 (1,86)	2,00 (1,00-5,00)	3,361	0,186
<i>Comportamento Pró-Social</i>	8,14 (1,65)	9,00 (4,00-10,00)	8,00 (1,41)	7,00 (7,00-10,00)	8,00 (0,89)	8,00 (7,00-9,00)	0,922	0,631

Nota. *p-valor referente ao Teste de Kruskal Wallis / $p \leq 0,05$; DP = Desvio Padrão; Mín = Mínimo; Máx = Máximo

Verificaram-se diferenças estatísticas significativas entre os grupos quanto ao comportamento das crianças avaliado pelo Total de Dificuldades e Escala de Sintomas Emocionais.

Na tabela 15 será apresentado os resultados do Teste Post Hoc que foi utilizado para fazer as comparações dicotômicas entre as variáveis que apresentaram diferenças significativas.

Tabela 15

Teste Post Hoc para comparações dicotômicas entre os subgrupos de G1 quanto à variável CMTNS e comportamento das crianças (SDQ – Escore Total de Dificuldades e escores das Escalas)

SDQ	(a) X (b)			(a) X (c)			(b) X (c)		
	Média (a)	Média (b)	p- valor*	Média (a)	Média (c)	p- valor*	Média (b)	Média (c)	p- valor*
<i>Total Dificuldades</i>	-	-	-	11,62	19,83	0,005*	-	-	-
<i>Sintomas Emocionais</i>	-	-	-	4,05	6,83	0,009*	-	-	-

Nota. *p-valor referente ao Teste Post Hoc de Dunn / $p \leq 0,05$

Tanto na comparação entre os pacientes com CMTNS <10 e os pacientes com CMTNS 10-20, quanto na comparação entre os grupos CMTNS 10-20 e CMTNS >20 não foram encontradas diferenças significativas. Apenas na comparação entre os pacientes com CMTNS <10 e os pacientes com CMTNS >20 as pontuações obtidas pelos pacientes de maior prejuízo funcional foram significativamente maiores tanto no Total de Dificuldades quanto na Escala de Sintomas Emocionais.

Na Tabela 16 estão descritas as comparações entre os subgrupos de G1 quanto à variável tipo de CMT em relação aos domínios do SDQ (avaliação comportamental)

Tabela 16

Comparações entre os subgrupos de G1 quanto à variável Tipo de CMT e comportamento das crianças (SDQ – Escore Total de Dificuldades e escores das Escalas)

SDQ	CMT 1A (n = 16)		Outros tipos de CMT (n = 18)		Valor do Teste	p-valor*
	Média (DP)	Mediana (Mín-Máx)	Média (DP)	Mediana (Mín-Máx)		
Total Dificuldades	13,63 (7,09)	13,00 (4,00-28,00)	14,00 (5,81)	13,50 (4,00-26,00)	-0,277	0,782
Sintomas Emocionais	5,25 (3,07)	5,50 (0,00-10,00)	4,67 (2,22)	5,00 (0,00-8,00)	-0,646	0,518
Problemas de Conduta	2,56 (1,50)	2,00 (1,00-6,00)	2,83 (2,06)	2,50 (0,00-7,00)	-0,337	0,736
Hiperatividade	4,06 (3,13)	4,00 (0,00-10,00)	4,33 (2,70)	4,00 (0,00-9,00)	-0,330	0,741
Relacionamento com Colegas	1,75 (2,02)	1,00 (0,00-7,00)	2,17 (1,79)	2,00 (0,00-5,00)	-0,939	0,348
Comportamento Pró-Social	8,25 (1,24)	9,00 (5,00-10,00)	7,94 (1,66)	8,00 (4,00-10,00)	-0,466	0,641

Nota. *p-valor referente ao Teste de Mann-Whitney / $p \leq 0,05$; DP = Desvio Padrão; Mín = Mínimo; Máx = Máximo.

Não foram encontradas diferenças significativas entre os tipos de CMT para nenhum dos domínios avaliados pelo SDQ.

4.3 Correlações entre as variáveis

A seguir serão apresentadas as correlações significativas entre os indicadores comportamentais das crianças e os índices de qualidade de vida, discriminando-se os dois grupos.

Tabela 17

Correlações significativas entre os indicadores de qualidade de vida (CHQ-PF50) e indicadores comportamentais (SDQ) para G1 (n = 34)

Indicadores De Qualidade de Vida (CHQ-PF50)	Indicadores Comportamentais (SDQ)	ρ	p-valor*
SG ↓	Total Dificuldades ↑	-0,390	0,023*
	Sintomas Emocionais ↑	-0,433	0,010*
	Prob. de Rel. com Colegas ↑	-0,524	<0,001*
CF ↓	Total Dificuldades ↑	-0,487	0,004*
	Sintomas Emocionais ↑	-0,575	<0,001*
LE ↓	Total Dificuldades ↑	-0,505	0,002*
	Sintomas Emocionais ↑	-0,575	<0,001*
LF ↓	Total Dificuldades ↑	-0,439	0,009*
	Sintomas Emocionais ↑	-0,588	<0,001*
Dor ↓	Sintomas Emocionais ↑	-0,625	<0,001*
Cpt ↓	Total Dificuldades ↑	-0,672	<0,001*
	Sintomas Emocionais ↑	-0,340	0,049*
	Problemas de Conduta ↑	-0,803	<0,001*
	Hiperatividade ↑	-0,648	<0,001*
	Comportamento Pró-Social ↓	0,409	0,016*
AGC ↓	Total Dificuldades ↑	-0,399	0,019*
	Problemas de Conduta ↑	-0,395	0,021*
	Comportamento Pró-Social ↓	0,360	0,037*
SM ↓	Total Dificuldades ↑	-0,776	<0,001*
	Sintomas Emocionais ↑	-0,581	<0,001*
	Problemas de Conduta ↑	-0,631	<0,001*
	Hiperatividade ↑	-0,485	0,004*
	Problemas de Rel. com Colegas ↑	-0,418	0,014*
	Comportamento Pró-Social ↓	0,397	0,020*
AE ↓	Total Dificuldades ↑	-0,590	<0,001*
	Sintomas Emocionais ↑	-0,487	0,003*
	Problemas de Rel. com Colegas ↑	-0,606	<0,001*
PS ↓	Total Dificuldades ↑	-0,506	0,002*
	Sintomas Emocionais ↑	-0,454	0,007*

	Hiperatividade ↑	-0,375	0,029*
IEP ↓	Sintomas Emocionais ↑	-0,401	0,019*
	Total Dificuldades ↑	-0,515	0,002*
ITP ↓	Sintomas Emocionais ↑	-0,520	0,002*
	Total Dificuldades ↑	-0,515	0,002*
LAF ↓	Sintomas Emocionais ↑	-0,493	0,003*
	Problemas de Rel. com Colegas ↑	-0,501	0,003*

Nota. ρ = Correlação de Spearman / $p \leq 0,05$; ↑ = Aumentando; ↓ = Diminuindo. SG= Saúde Global; CF= Capacidade Física; LE= Limitação devido à aspectos emocionais; LF= Limitação devido à aspectos físicos; Cpt= Comportamento; AGC= Avaliação Global do Comportamento; SM= Saúde Mental; AE= Autoestima; PS= Percepção de Saúde; AS= Alteração de Saúde; IEP= Impacto Emocional dos Pais; ITP= Impacto no Tempo dos pais; LAF= Limitação de Atividades Familiares.

Verificou-se que quase todos os domínios do CHQ-PF50 apresentam correlações com os índices de problemas de comportamento, sendo estas correlações pelo menos moderadas.

No domínio Saúde Global do CHQ-PF50 foram verificadas correlações negativas moderadas com Total de Dificuldades e Sintomas Emocionais e uma forte correlação negativa com Problemas de Relacionamento com Colegas.

Nos domínios Capacidade Física, Limitações devido a aspectos emocionais e Limitações devido a aspectos físicos foram encontradas relações negativas de moderada a forte intensidade com Total de Dificuldades e Sintomas Emocionais.

O domínio dor apresentou uma forte correlação negativa com sintomas emocionais.

O domínio do CHQ-PF50 que avalia o comportamento do paciente apresentou correlação negativa moderada com Sintomas Emocionais e correlação negativa forte com Total de Dificuldades, Problemas de Conduta e Hiperatividade. Foi observada ainda correlação positiva moderada deste domínio com Comportamento Pró-Social.

A Avaliação Global do Comportamento apresentou correlação negativa moderada com Total de Dificuldades e Problemas de Conduta e correlação positiva moderada com Comportamento Pró-Social.

No domínio Saúde Mental, foram evidenciadas correlações negativas muito fortes com Total de Dificuldades; fortes com Sintomas Emocionais e Problemas de Conduta e moderadas com Hiperatividade e Problemas de Relacionamento com Colegas. Foi observada ainda correlação positiva moderada deste domínio com Comportamento Pró-Social.

A Autoestima apresentou correlação negativa moderada com Sintomas Emocionais e correlação negativa forte com Total de Dificuldades e Problemas de Relacionamento com

Colegas

O domínio Percepção de Saúde apresentou correlação negativa forte com Total de Dificuldades e negativa moderada com Sintomas Emocionais e Hiperatividade

O Impacto Emocional dos Pais apresentou correlação negativa moderada com Sintomas Emocionais

Já o Impacto no Tempo dos Pais apresentou correlação negativa forte com Total de Dificuldades e Sintomas Emocionais

E finalmente o domínio Limitação das Atividades Familiares apresentou correlação negativa moderada com Sintomas Emocionais e correlação negativa forte com Total de Dificuldades e Problemas de Relacionamento com Colegas.

DISCUSSÃO

*“O que sabemos é uma gota. O que ignoramos
é um oceano.”*

Isaac Newton

5. DISCUSSÃO

Os dados serão discutidos tendo como parâmetros norteadores os objetivos do estudo, que serão tratados em tópicos como descritos a seguir: (a) Análise das características sociodemográficas da amostra (b) análises comparativas relacionadas à de qualidade de vida das crianças (c) análises comparativas dos indicadores comportamentais das crianças e (d) análises correlacionais entre qualidade de vida e indicadores comportamentais das crianças.

5.1 Características sociodemográficas da amostra

De modo a contextualizar o estudo, destacar-se-á o perfil sociodemográfico das crianças e seus pais, comparando o grupo de crianças com CMT (G1) e o Grupo de crianças sem qualquer doença crônica. Também serão descritas as características dos pacientes de G1. Em relação ao perfil demográfico das crianças, verificou-se uma distribuição similar quanto à idade e gênero das mesmas. Nenhuma dessas variáveis apresentou diferença estatisticamente significativa na comparação entre os grupos, o que evidencia uma homogeneidade da amostra conforme os critérios de inclusão.

No que se refere ao perfil sociodemográfico dos pais, foi observado também um perfil semelhante entre os grupos quanto à idade e escolaridade, não sendo detectadas diferenças estatisticamente significativas para essas variáveis.

Com relação às características de G1, destaca-se que o tipo de CMT mais prevalente na população deste estudo foi o CMT1A. Tal achado corrobora com Marques et al. (2005), que aponta que a CMT1A é a forma de CMT melhor caracterizada devido à sua elevada frequência.

A maioria dos pacientes com CMT realizava algum tipo de tratamento, entre os quais destacam-se acompanhamento com fisioterapia e/ou terapia ocupacional. Ressalta-se que estes tratamentos não são de qualquer forma curativos, mas buscam ampliar a funcionalidade do paciente, amenizar os sintomas e melhorar a qualidade de vida.

A maioria das crianças deste estudo tinham algum familiar afetado pela doença. Por ser uma doença geneticamente determinada, conforme descrevem Saporta et al. (2011), nas formas dominantes e ligadas ao X é frequente a presença de outras pessoas acometidas na família. Porém, conforme descreve o mesmo autor, é possível que a doença seja adquirida por uma mutação de novo, ou seja, alterações genéticas que surgem num indivíduo sem que

nenhum dos seus progenitores apresente a mesma alteração.

No que se refere ao impacto da doença na vida do paciente, ou seja, seu nível de funcionalidade, observou-se que a maioria dos pacientes apresentavam um prejuízo funcional leve. Destaca-se que alterações esqueléticas, que são características de maior comprometimento da funcionalidade do paciente, costumam aparecer geralmente na segunda década de vida, conforme apontam Marques et al. (2005). Os autores ainda apontam que, embora a CMT seja uma doença de caráter progressivo, trata-se de uma doença benigna e que a maioria dos pacientes mantém sua capacidade de deambular, além de relativa independência na realização de suas atividades de vida diária.

5.2 Indicadores de Qualidade de Vida

Com relação aos Indicadores de Qualidade de Vida, este estudo teve como hipótese norteadora que o grupo de crianças com diagnóstico de CMT (G1) apresentaria índices menores de qualidade de vida em comparação ao grupo de crianças saudáveis (G2).

Na comparação entre os grupos, por meio da escala CHQ-PF50 relativa a qualidade de vida, constatou-se que as crianças de G1 apresentaram uma qualidade de vida significativamente inferior a G2 em quase todos os domínios do instrumento, dentre os quais se destacaram: Saúde Global, Capacidade Física, Limitação devido à aspectos emocionais, Limitação devido à aspectos físicos, Dor, Comportamento, Avaliação Global do Comportamento, Saúde Mental, Autoestima, Impacto emocional dos pais, Impacto no tempo dos pais e Coesão familiar.

Tais dados sinalizaram que as crianças de G1, em comparação as de G2, apresentaram prejuízos na qualidade de vida não apenas no que tange aos aspectos físicos, que poderiam ser decorrentes das limitações da própria doença, mas também com relação a aspectos emocionais e comportamentais. Shy e Rose (2005) apontam que prejuízos emocionais podem afetar a percepção do paciente de sua qualidade de vida e dificultam o enfrentamento das limitações físicas inerentes ao quadro clínico, além de afetar a adesão ao tratamento. O estudo de Taniguchi, et al. (2013) chama a atenção para o impacto emocional da CMT no dia a dia do paciente. Sentimentos de raiva, culpa, tristeza, medo, além de mudanças nas atividades do dia-a-dia, questões de autoestima e preocupação com a segurança são algumas das questões apontadas pelos pacientes como tendo maior impacto em sua qualidade de vida.

Os achados deste estudo corroboram com os estudos de Ramchandren et al. (2009);

Burns et al. (2010a) e Burns et al. (2010b), que concluíram que as crianças afetadas pela doença tinham um nível menor de bem-estar físico, psicológico e social do que a população pediátrica geral. Porém, no caso destes estudos, os aspectos físicos relacionados QV foram significativamente menores do que os aspectos psicológicos, sugerindo que os sinais físicos são mais relevantes para a QV global de crianças com CMT.

Com relação ao aspecto Dor, este estudo corrobora com os achados de Ramchandren et al. (2014), que aponta que este é um dos fatores que mais afeta negativamente a QV tanto física quanto psicossocial dos pacientes. Assim como no estudo citado, os participantes relatam níveis de dor leve a moderado. Os autores apontam que a dor nociceptiva originária da CMT em crianças pode piorar significativamente na idade adulta devido a danos progressivos nas articulações. Intervenções de reabilitação teoricamente poderiam reduzir essa carga nociceptiva. No entanto, é importante que seja feita uma adequada avaliação clínica de caracterização da dor (nociceptiva, neuropática ou estrutural) para que sejam propostos tratamentos específicos e assim melhorar a QV destes pacientes.

Em relação ao Impacto emocional nos pais e Coesão familiar, Castro e Piccinini (2002) apontam que ter um filho doente na família pode gerar uma situação de estresse, visto que, além de recursos financeiros e pessoais, recursos emocionais também vão estar direcionados no cuidado oferecido à criança.

Apresentar-se-á a seguir a discussão dos dados identificados nas comparações da qualidade de vida entre os subgrupos de G1 quanto a: tratamento; antecedentes familiares; CMTNS (funcionalidade) e tipo de CMT.

Com relação à variável tratamento, o grupo G1 foi subdividido entre as crianças que realizavam algum tipo de tratamento e as que não realizavam qualquer tipo de tratamento. As primeiras apresentaram maiores prejuízos na qualidade de vida do que as segundas, com diferenças significativas nas seguintes áreas: Limitação devido à aspectos físicos; Comportamento; Autoestima; Percepção de Saúde; Impacto no Tempo dos Pais e Limitação das atividades familiares.

Este achado se opõe ao que propõe Burns et al. (2010a), que sugerem que intervenções físicas poderiam ter um efeito substancial nos aspectos físicos e mentais da QV em crianças com CMT.

Apesar de o tratamento ser apontado como uma forma de melhorar a qualidade de vida destes pacientes, este também pode ser uma fonte de estresse e impacto emocional com impacto na autoestima e comportamentos do paciente. Além disso, o tratamento implica em uma organização tanto na rotina de tempo quanto financeira dos pais para as sessões de

fisioterapia e/ou terapia ocupacional, podendo gerar limitações nas atividades realizadas em família. (Castro; Piccinini, 2002).

Entendeu-se também que, provavelmente os pacientes deste estudo que realizavam algum tipo de tratamento, já tinham uma condição física pior do que aqueles que não realizavam tratamento, o que justificaria uma percepção pior de sua saúde, além de maiores limitações em aspectos físicos. Diante de tal fato, destaca-se a importância de identificar intervenções terapêuticas que possam melhorar o funcionamento diário destes pacientes de maneira substancial não apenas ao que tange aos aspectos físicos, mas psicológicos e sociais também.

Na comparação da QV dos pacientes de G1 que tinham alguém na família com CMT com aqueles que não tinham nenhum familiar afetado, não foram observadas diferenças significativas entre os grupos. Segundo Arnold et al (2005) a experiência das gerações anteriores com a doença poderia ser um fator de influência na QV dos pacientes, visto que a convivência prévia com os sintomas poderia favorecer recursos de enfrentamento da situação. Porém neste estudo, este foi um fator que não afetou de forma significativa a QV das crianças com CMT.

Com relação à funcionalidade, o grupo de pacientes com CMT foi subdividido em 3 subgrupos, de acordo com escores obtidos pela CMTNS a saber: (a) perda de funcionalidade leve/neuropatia leve (CMTNS ≤ 10); (b) perda de funcionalidade moderada/neuropatia moderada (CMTNS 11-20) e (c) perda de funcionalidade grave /neuropatia grave (CMTNS > 20). Foi observado que as crianças com neuropatia grave apresentaram prejuízos significativos em sua QV quanto à: Capacidade Física, Limitações devido à aspectos emocionais, Limitações devido à aspectos físicos, Autoestima e Impacto no tempo dos pais.

No que tange à funcionalidade, os aspectos físicos foram os que mais impactaram na QV dos pacientes, como já era de se esperar. Porém é importante destacar o impacto na autoestima destes pacientes. Conforme apontado por Silva (2001), crianças com doenças crônicas podem apresentar dificuldades no desempenho escolar, na autoestima e na socialização.

Pacientes com perdas funcionais mais graves tem limitações mais importantes, necessitando de mais ajuda para realização de suas atividades, bem como um tempo maior na organização de sua rotina, além de tratamento mais frequente, o que tem um impacto direto no tempo dos pais.

Apesar do agravamento da neuropatia influenciar a capacidade física dos pacientes, este não resultou em aumento dos escores de dor, assim como observado no estudo de

Ramchandren et al. (2014), o que sugere que a fisiologia da dor na doença CMT não é devida apenas ao dano do nervo.

Com relação ao tipo de CMT, esta parece não ter sido uma variável com impacto significativo na QV dos pacientes deste estudo, ao contrário de Ramchandren et al. (2014), que observaram que tipo de CMT tem um pequeno efeito em alguns domínios de qualidade de vida, particularmente em crianças com formas mais graves da doença. Devemos ressaltar que o grupo não CMT1A é muito heterogêneo e relativamente pequeno, o que pode ter influenciado nesta análise.

Mais do que o tipo de CMT, deve considerar-se a funcionalidade do paciente, visto que este foi um dos fatores de grande influência na QV destas crianças. É sabido que alguns tipos de CMT acarretam maior comprometimento do que outros, porém é importante considerar as individualidades de cada paciente, visto que pacientes com o mesmo tipo de CMT podem ter fenótipos diferentes.

5.3 Indicadores comportamentais das crianças

Os indicadores comportamentais das crianças foram mensurados por meio do instrumento de rastreamento SDQ, o qual foi respondido pelos pais/cuidadores. Neste estudo, o comportamento das crianças foi considerado uma medida de avaliação da saúde mental das crianças, visto que problemas de comportamento na infância se configuram como fator de risco para o desenvolvimento de transtornos mentais na idade adulta (Grillo; Silva, 2004).

Na comparação entre os grupos G1 e G2, relativa aos escores nas Escalas e no Total de Dificuldades do SDQ, foram observados escores maiores para as crianças de G1 em todas as Escalas indicadoras de problemas e no Total de Dificuldades; e identificadas diferenças estatísticas significativas quanto ao Total de Dificuldades e em três Escalas, a saber: Sintomas Emocionais, Problemas de Conduta e Hiperatividade.

Tais dados corroboram outros estudos (Farrel et al., 2011; Pinquart & Shen, 2011), que verificaram que crianças com doença crônica apresentam problemas de comportamento com maior frequência do que seus pares saudáveis.

Faz-se necessário destacar que as crianças de G1 apresentaram a maior média de problemas no SDQ em relação aos sintomas emocionais, os quais são considerados internalizantes. Na literatura, os problemas internalizantes foram apontados como mais prováveis para crianças com doenças crônicas (Lavigne et al. 1992).

As crianças de G1 também apresentaram mais sintomas de hiperatividade, considerado um problema referente à dificuldade de atenção. Hinton et al. (2006) também observaram problemas sociais e de atenção que crianças com DMD tanto quando comparadas com crianças saudáveis quanto quando comparados à crianças portadores de doenças crônicas não degenerativas

Algumas crianças também apresentaram Problemas de Conduta, que são considerados externalizantes. Reijntjes et al. (2010) apontam que problemas externalizantes podem ser uma resposta inadequada a frustrações relacionadas à própria doença. De acordo com Castro e Piccinini (2002), as crianças com problemas externalizantes, em geral, foram expostas desde o início da infância a situações de vulnerabilidade, como é o caso das crianças desse grupo que além de conviverem com uma doença crônica de caráter limitante e progressivo, foram expostas também a outros fatores de risco associados a essa condição, que favorecem resultados desenvolvimentais negativos.

Curiosamente não foi encontrada diferença significativa na Escala de problemas de relacionamento com colegas, o que difere em parte de outros estudos que apontam que pacientes com doenças crônicas apresentam prejuízos na socialização (Silva, 2001; Zachi et al., 2012).

Também foi detectada diferença significativa na comparação entre os grupos em relação à Escala de Comportamentos Pró-Sociais, com G1 apresentando escores mais baixos o que sugere que além de mais problemas, as crianças desse grupo tendem a terem menos recursos.

Com relação às comparações entre G1 e G2 tendo por referência as classificações dos escores em sem dificuldade ou com dificuldade, foram identificadas diferenças estatísticas significativas quanto ao Total de Dificuldades e em duas Escalas relativas às dificuldades: Sintomas Emocionais e Problemas de Conduta. As crianças de G1 apresentaram mais chances de apresentarem indicadores de dificuldades comportamentais (considerando o escore total do SDQ) e mais chances de terem sintomas emocionais e problemas de conduta em comparação as crianças de G2. Ademais, é possível que os elevados níveis de sintomas emocionais apresentados pelas crianças desse grupo contribuam para o agravamento dos problemas de conduta, sendo que estes últimos podem ser uma expressão inadequada de sofrimento emocional.

Faz-se importante também destacar que a minoria das crianças de G1 apresentou indicadores de dificuldades comportamentais, o que sugere a possibilidade de adaptação positiva mesmo frente à convivência com a doença. Pode-se supor que a presença de recursos de proteção que não foram avaliados neste estudo, possam estar favorecendo o enfrentamento da

condição física.

No próximo tópico será apresentada a discussão dos dados comparativos de problemas de comportamento entre os subgrupos de G1 quanto a: tratamento; antecedentes familiares; CMTNS (funcionalidade) e tipo de CMT.

Com relação à variável tratamento, as crianças que realizavam algum tipo de tratamento obtiveram escores maiores tanto no Total de Dificuldades quanto nas seguintes Escalas: Sintomas Emocionais, Problemas de Conduta e Hiperatividade. Além da convivência com a doença, a realização de um tratamento pode ser encarada pela criança como uma fonte de estimulação aversiva além de trazer restrição de atividades positivas. Além disso, por tratar-se de uma doença crônica e de caráter progressivo, os tratamentos não têm caráter curativo e seus efeitos podem não ser tão percebidos pelo paciente, o que também pode acarretar sentimentos de frustração e/ou revolta.

Não houve diferença significativa no comportamento das crianças que tinham antecedentes familiares com as que não tinham. Se por um lado a convivência com outro familiar com a mesma doença pode auxiliar no enfrentamento da doença, além de contribuir para sentimentos de inclusão, por outro, a depender de como a família se organiza para lidar com a situação, pode ser mais uma fonte de estresse, corroborando para uma maior dificuldade de ajustamento. Porém neste estudo esta variável não foi significativa com relação aos aspectos comportamentais.

Já a funcionalidade, mensurada pela gravidade da neuropatia, mostrou-se uma variável com impacto significativo tanto no Total de Dificuldades quanto na Escala de Sintomas Emocionais. Os pacientes que tem uma neuropatia grave, apresentaram escores significativamente menores do que aqueles que tem uma neuropatia leve. Os achados deste estudo corroboram com outros estudos que avaliaram pacientes com uma condição crônica de caráter progressivo, apontando que problemas internalizantes são os mais prevalentes neste tipo de paciente (Fitzpatrick et al., 1986 e Roccella et al., 2003). Além disso, Zachi et al. (2012) também observou em seu estudo que as crianças que tinham mais limitações físicas eram as que mais apresentavam dificuldades emocionais.

Não houve diferença significativa entre os escores da escala SDQ com relação ao tipo de CMT. Assim como foi verificado na avaliação da QV, no que tange aos problemas de comportamento a gravidade da neuropatia e seu impacto na funcionalidade do paciente parecem ser uma variável mais significativa a se considerar do que propriamente o tipo de CMT.

5.4. Correlações entre qualidade de vida e indicadores comportamentais das crianças.

No que se refere às correlações entre as variáveis qualidade de vida e indicadores comportamentais, o estudo teve como hipótese norteadora que, quanto piores os índices de qualidade de vida tanto em aspectos físicos quanto psicológicos, mais problemas de comportamento por parte das crianças de G1.

Analisando os dados obtidos verificou-se que quase todos os domínios do CHQ-PF50 apresentaram correlações negativas com o Total de Dificuldades e com as Escalas específicas. Todas as correlações foram classificadas como moderadas, fortes ou muito fortes.

Foi observado que tanto os aspectos físicos da QV quanto os aspectos emocionais avaliados, se relacionaram de alguma forma com problemas de comportamento. Os aspectos físicos (saúde global, capacidade física, limitações devido a aspectos físicos, dor) tiveram uma maior correlação tanto com o Total de Dificuldades quanto com problemas internalizantes (Escala de Sintomas Emocionais). Farrel et al. (2011) já apontava que crianças com doenças crônicas apresentam uma maior frequência de problemas de comportamento do que seus pares saudáveis, sendo os problemas internalizantes os mais prevalentes.

No que tange aos aspectos emocionais da QV (comportamento, avaliação global de comportamento, saúde mental e autoestima) além de correlação com o Total de Dificuldade e Escala de Sintomas Emocionais, houveram várias correlações negativas com as Escalas de Hiperatividade, Problemas de Relacionamento com Colegas e Problemas de Conduta. Estas últimas estão relacionadas a problemas de comportamento externalizante.

Estes achados vão ao encontro ao que apontam Barlow & Ellard (2006). Os autores chamam a atenção para aspectos da condição do paciente com doença crônica que podem estar relacionados aos problemas de comportamento. De acordo com os mesmos, os problemas internalizantes se relacionam mais com questões relativas as limitações físicas da doença (a percepção de falta de controle sobre a doença, deformidades físicas, cicatrizes). Já os problemas externalizantes se relacionam com o impacto da doença na vida da criança e as demandas relativas ao tratamento (restrição de atividade física, dieta específica, tempo e gasto financeiro com terapias), com consequências na socialização.

Observou-se ainda uma correlação positiva entre a Escala de Comportamento Pró-Social com os seguintes subdomínios da QV: Comportamento, Avaliação Global do Comportamento e Saúde Mental. Tal achado demonstra que prejuízos nestes aspectos da qualidade de vida podem acarretar em uma menor frequência de comportamentos adequados

nas crianças.

Os achados deste estudo apontam para a importância da avaliação da saúde mental de crianças com CMT. A detecção precoce e o tratamento de problemas emocionais e comportamentais devem, portanto, ser uma parte essencial do tratamento de crianças com doenças crônicas, que envolve o acompanhamento multidisciplinar do paciente.

Com relação a QV foi verificado que esta doença acarreta prejuízos não apenas devido as implicações físicas, mas também quanto as demandas emocionais que são exigidas da criança. Em relação aos indicadores comportamentais das crianças, verificou-se uma taxa elevada de problemas para o total de crianças da amostra e, particularmente, para as crianças com CMT.

Características da própria doença, tais como realização de tratamento e gravidade da neuropatia, foram fatores que influenciaram diretamente tanto na QV quanto nos problemas de comportamento das crianças. As variáveis antecedentes familiares e tipo de CMT não impactaram a QV nem acarretaram dificuldades de comportamento nas crianças deste estudo.

5.5 Limites e alcances do estudo

Ao se analisar os aspectos metodológicos do estudo, faz-se necessário apontar alguns limites, relativos ao tamanho da amostra e à fonte de dados. O tamanho da amostra foi pequeno, porém reflete o fato de esta ainda não ser uma doença tão prevalente e, portanto, pouco conhecida entre a população e entre os próprios profissionais. Muitas vezes o diagnóstico só é feito na idade adulta. O número pequeno de participantes incluídos em cada grupo impossibilitou o uso de procedimentos estatísticos mais elaborados e o teste de outras hipóteses, tais como os tipos de CMT.

Quanto à fonte de dados, os pais/cuidadores foram os únicos informantes de praticamente todas as variáveis do estudo, exceto quanto ao CMTNS que foi coletada pelos profissionais que atendem o paciente através de avaliação clínica. Embora a percepção dos pais com relação ao comportamento e a QV da criança desempenhem um papel crucial nas decisões médicas feitas para a criança com CMT, é possível que o impacto dos sintomas subjetivos poderia ter sido estimado de maneira diferente pelas crianças.

5.6 Implicações para prática e estudos futuros

Quanto às implicações para prática, com base nos dados deste estudo, evidencia-se a necessidade de se pensar em estratégias de saúde mental, que favoreçam a identificação de condições emocionais associadas ao quadro de saúde física da criança

Em geral, é difícil reduzir ou eliminar os estressores associados à doença, o que coloca em foco a relevância de tratamentos que ampliem as condições de proteção, as quais podem contribuir para o enfrentamento das adversidades, atenuando suas influências negativas da doença para o desenvolvimento das crianças. A disponibilização de fontes de suporte social também pode favorecer a proposição de estratégias de promoção de saúde para crianças com CMT, incluindo programas institucionais que ofereçam atividades esportivas e artísticas dentre outras.

Outra questão importante é a acessibilidade das intervenções, as quais devem fazer parte da rotina dos serviços de saúde. Além disso o rastreamento de questões emocionais deveria fazer parte dos cuidados prestados às crianças com CMT como uma estratégia para a melhora da QV e prevenção de problemas comportamentais.

Considerando que a doença da criança também tem um impacto na família, programas de intervenção psicológica devem ser pensados também para os pais, visto que a forma como estes lidam com a doença dos filhos pode ter grande impacto no modo como estes vão lidar com sua própria condição clínica. Este foi um aspecto não abordado neste estudo que pode ser levantado em estudos futuros.

Destaca-se a importância da avaliação tanto dos Modos de Enfrentamento de Problemas por parte dos pais quando de suas Práticas Parentais, visto que ambos são fatores dos pais que podem estar associados a QV e aos problemas de comportamento das crianças.

Os estudos futuros precisam também estar atentos à análise de variáveis clínicas da CMT como por exemplo tempo de diagnóstico, para melhor compreensão das influências destes para a saúde mental infantil.

Com relação à fonte de dados, sugere-se que em estudos futuros, a perspectiva da criança sobre sua QV seja levada em consideração, o que ajudará a formar uma compreensão mais clara do impacto da CMT na vida destes pacientes.

CONCLUSÕES

*“Uma mente que se abre a uma nova ideia
jamais voltará ao seu tamanho original.”*

Albert Einstein

6. CONCLUSÕES

Inicialmente foi comparado o perfil sociodemográfico de G1 em relação ao de G2, sendo observada uma homogeneidade entre os grupos. Com relação às características de G1, a maioria dos pacientes foram diagnosticados com CMT1A; realizavam algum tipo de tratamento; tinham algum familiar afetado pela doença e apresentavam uma neuropatia leve.

Em relação ao impacto desta doença na qualidade de vida do paciente, constatou-se que as crianças de G1 apresentaram uma qualidade de vida significativamente inferior a G2, tanto em aspectos físicos, quanto em aspectos emocionais e comportamentais.

Em relação aos indicadores comportamentais das crianças, verificou-se que as crianças com CMT apresentaram uma taxa mais elevada de problemas tanto internalizantes quanto externalizantes do que seus pares saudáveis, além de índices menores de comportamentos pró-sociais. Características da própria doença, tais como realização de tratamento e gravidade da neuropatia, foram fatores que influenciaram diretamente tanto na qualidade de vida quanto nos problemas de comportamento das crianças de G1. As variáveis antecedentes familiares e tipo de CMT não impactaram a qualidade de vida nem acarretaram dificuldades de comportamento nas crianças deste estudo.

No que se refere às correlações entre as variáveis qualidade de vida e indicadores comportamentais, observou-se que quanto menor a qualidade de vida dos pacientes tanto a nível físico quanto emocional, maiores chances destes apresentarem algum problema de comportamento. Além disso, em relação aos aspectos emocionais, quanto pior a qualidade de vida, menores os índices de comportamento pró-social.

Conclui-se portanto, que os objetivos do presente estudo foram alcançados e que seus resultados contribuíram para uma melhor compreensão do impacto que a CMT pode ter na qualidade de vida e no comportamento dos pacientes, o que pode favorecer o planejamento de estratégias de prevenção e intervenção em saúde mental infantil.

REFERÊNCIAS

“Feliz aquele que transfere o que sabe e aprende o que ensina.”

Cora Coralina

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Abel MF, Damiano DL, Blanco JS, Conaway M, Miller F, Dabney K et al. Relationships among musculoskeletal impairments and functional health status in ambulatory cerebral palsy. *J Pediatr Orthop*. 2003; 23:535–541.

Achenbach T. Manual for the Child Behavior Checklist/ 4-18 and 1991 profile. Department of Psychiatry - University of Vermont, EUA. 1991.

Alvarenga P, Piccinini C. Práticas educativas maternas e problemas de comportamento em pré-escolares. *Psicologia: Reflexão e Crítica*, 2001;14(3): 449-460.

Arnold A, McEntagart M, Younger DS. Psychosocial Issues That Face Patients With Charcot-Marie-Tooth Disease: The Role of Genetic Counseling. *Journal of Genetic Counseling*. 2005;14(4):307–318.

Assis SG; Avanci JQ, Pesce RP, Ximenes LF. Situação de crianças e adolescentes brasileiros em relação à saúde mental e à violência. *Ciência & Saúde Coletiva*. 2009; 14: 349-361.

Barlow JH, Ellard DR. The psychosocial well-being of children with chronic disease, their parents and siblings: an overview of the research evidence base. *Child: Care, Health and Development*. 2006; 32: 19–31.

Battista RN, Hodge MJ. Quality of life research and health technology assessment: a time for synergy. *Qual. Life Res* 1996; 5: 413-419.

Bolsoni-Silva AT; Del Prette A. Problemas de comportamento: um panorama da área. *Revista Brasileira de Terapia Comportamental e Cognitiva*. 2003; 5: 91-103.

Bradlyn AS, Ritchey AK, Harris CV, Moore IM, O'Brien RT, Parsons SK, et al. Quality of life research in pediatric oncology. *Cancer* 1996; 8: 1333-1339.

Burns J, Ryan MM, Ouvrier RA. Impact of Charcot-Marie-Tooth disease on quality of life in children. *J Peripheral Nerv Syst* 2007; 12 (suppl 1): 13.

Burns J, Ramchandren S, Ryan MM, Shy M, Ouvrier RA. Determinants of reduced health-related quality of life in pediatric inherited neuropathies. *Neurology* 2010a ;75:726–731.

Burns J, Ryan MM, Ouvrier RA. Quality of life in children with Charcot-Marie-Tooth disease. *J Child Neurol*. 2010b;25:343-347.

Cadman D, Boyle M, Szatmari P, Offord DR. Chronic illness, disability, and mental and social well-being: findings of the Ontario Child Health Study. *Pediatrics*. 1987;79:805-813.

Campos EM, Caetano D. Qualidade de vida de pacientes esquizofrênicos. *J Brasil Psiqui* 1998; 47: 19-22.

Castro EK, Piccinini CA. Implicações da doença orgânica crônica na infância para as relações familiares: algumas questões teóricas. *Psicol Reflex Crit*. 2002;15:625-35.

Crepaldi, M. A. Famílias de crianças acometidas por doenças crônicas: Representações sociais da doença. *Paidéia*, 1998; 8:157-162.

Eiser C. Children's quality of life measures. *Arch Dis Child*. 1997;77:350-4.

Eiser C, Morse RA. Review of measures of quality of life for children with chronic illness. *Arch Dis Child*. 2001; 84:205-11.

Farrell LJ, Donovan C, Turner CM, Walker JR. Anxiety disorders in children with chronic health problems. In: McKay D, Storch EA. *Handbook of child and adolescent anxiety disorders*. New York: Springer. 2011. p. 479-503

Favarato MECS, Romano BW. Heart surgery in childhood. Impact on the quality of life of adolescents. *Arq Bras Cardiol* 1994; 62: 171-174.

Fitzpatrick C, Barry C, Garvey C. Psychiatric disorder among boys with Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol*. 1986;28:589-95.

Fleck MPA, Leal OF, Louzada S, Xavier M, Vieira EG, Santos LS, Pinzon V. Desenvolvimento da versão em português do instrumento de avaliação de qualidade de vida da OMS (WHOQOL-100) – Development of the Portuguese version of the OMS evaluation instrument of quality of life. *Revista Brasileira de Psiquiatria*. 1999;21(1):1- 13.

Goldstein DN, Cohn E, Coste W. Enhancing participation for children with disabilities: application of the ICF enablement framework to pediatric physical therapist practice. *Pediatr Phys Ther*. 2004;16(2):114-120.

Gómez-Restrepo C, Ramirez S, Tamayo MN, Rodriguez MN, Rodríguez A, Rengifo H. Probable Mental Health Disorders Prevalence in Children With Chronic Conditions. Results From the National Mental Health Survey of Colombia 2015. *Revista colombiana de psiquiatria*. 2016; 45: 135-140.

Gonçalves ES, Murta SG. Avaliação dos efeitos de uma modalidade de treinamento de habilidades sociais para crianças. *Psicologia: Reflexão e Crítica*. 2008; 21(3): 430-436.

Gonçalves M, Dylewski V, Chaves ACX, Silva TM, Fávero FM, Fontes SV, et al. Qualidade de Vida: análise comparativa entre crianças com distrofia muscular de Duchenne e seus cuidadores. *Rev Neurociênc* 2008;16:275-279.

Goodman R, Ford T, Simmons H, Gatward R, Meltzer H. Using the Strengths and Difficulties Questionnaire (SDQ) to screen for child psychiatric disorders in a community sample. *Br J Psychiatry*. 2000a; 177: 534-9.

Goodman R, Renfrew D, Mullick M. Predicting type of psychiatric disorder from Strengths and Difficulties Questionnaire (SDQ) scores in child mental health clinics in London and Dhaka. *Eur Child Adolesc Psychiatry*. 2000b; 9: 129-34.

Grillo E, Silva RJM. Early manifestations of behavioral disorders in children and adolescents. *J Pediatr*. 2004;80(2):21-7.

Grootenhuis MA, Boone J, Van der Kooi JA. Living with muscular dystrophy: Health related quality of life consequences for children and adults. *Health and Quality of Life Outcomes*. 2007; 5(31). doi:10.1186/1477-7525-5-31

Hanson CL. Quality of life in families of youths with chronic conditions. In Koot HM, & Wallander JL. *Quality of life in child and adolescent illness: Concepts, methods and findings*. New York: Brunner-Routledge, 2001. p. 182-209.

Heinzer MM. Health promotion during childhood chronic illness: A paradox facing society. *Holistic Nursing Practice* 1998; 12(2): 8-16.

Hinton VJ, Nereo NE, Fee RJ, Cyrulnik SE Social behavior problems in boys with Duchenne muscular dystrophy. *J Dev Behav Pediatr*. 2006;27(6):470-476

Jagersma E, Jeukens-Visser M, Van Paassen BW, Meester-Delver A, Nollet F. Severe Fatigue and Reduced Quality of Life in Children With Hereditary Motor and Sensory Neuropathy 1A. *J Child Neurol*. 2013;28:429–434.

Jani-Acsadi A, Ounpuu S, Pierz K, Acsadi G. Pediatric Charcot-MarieTooth Disease. *Pediatr Clin N Am* 2015; 62:767-86.

Janse AJ, Gemke RJ, Uiterwaal CS, van der Tweel I, Kimpen JL, Sinnema G. Quality of life: patients and doctors don't always agree: a meta-analysis. *J Clin Epidemiol*. 2004;57:653–661.

Karsdorp P A, Everaerd W, King T M, Mulder B J. Psychological and cognitive functioning in children and adolescents with congenital heart disease: A meta-analysis. *Journal of Pediatric Psychology*. 2007; 32: 527-54.

Kuczynski E. Avaliação da qualidade de vida em crianças e adolescentes saudáveis e portadores de doenças crônicas e/ou incapacitantes. São Paulo. Tese [Doutorado em Medicina - Psiquiatria]- Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2002.

Landgraf JM, Abetz L, Ware JE. The Child Health Questionnaire (CHQ) User's Manual, second ed. Boston, MA: HealthAct; 1999.

Lavigne JV, Faier-Routman J. Psychological adjustment to pediatric physician disorders: A meta-analytic review. *Journal of Pediatric Psychology*. 1992; 17: 133–158.

LeBovidge J S, Lavigne J V, Donenberg G R, Miller M L. Adjustment to chronic arthritis of childhood: The roles of illness-related stress and attitude toward illness. *Journal of Pediatric Psychology*. 2005; 30: 273-268.

Machado CS, Ruperto N, Silva CH, Ferriani VP, Roscoe I, Campos LM, et al. The Brazilian version of the Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ) and the Child Health Questionnaire (CHQ). *Clin Exp Rheumatol*. 2001;19(4 suppl 23):25-29.

Marques W Jr, Freitas MR, Nascimento OJ, Oliveira AB, Calia L, Melo A et al. 17p duplicated Charcot-Marie-Tooth 1A: characteristics of a new population. *J Neurol*. 2005;252(8):972-9.

McIntyre T, Barroso R, Lourenço M. Impacto da depressão na qualidade de vida dos doentes. *Saúde Mental*. 2002; IV(5): 13-24.

McQuaid EL, Kopel SJ, Nassau JH. Behavioral adjustment in children with asthma: A meta-analysis. *Journal of Developmental and Behavioral Pediatrics*. 2001; 22(6): 430–439.

Melo ELA, Valdés MTM, Pinto JMS. Qualidade de vida de crianças e adolescentes com Distrofia Muscular de Duchenne. *Pediatria (São Paulo)*. 2005; 27(1):28-37.

Muldoon MF, Barger SD, Flory JD, Manuck SB. What are quality of life measurements measuring? *British Medical Journal*. 1998;316: 542–545.

Newcombe N. Desenvolvimento Infantil: abordagem de Mussen. Porto Alegre: Artmed, 1999.

Padua L, Aprile I, Cavallaro T, Commodari I, La Torre G, Pareyson D et al. Variables influencing quality of life and disability in Charcot-Marie-Tooth (CMT)1 patients: Italian multicentre study. *Neurol Sci.* 2006;27:417-23.

Padua L, Aprile I, Cavallaro T, Commodari I, Pareyson D, Quattrone A et al. Relationship between clinical examination, quality of life, disability and depression in CMT patients: Italian multicenter study. *Neurol Sci.* 2008;29(3):157-62.

Piaget J. *Epistemologia Genética*. São Paulo: Martins Fontes, 1990.

Pinquart M, Shen Y. Behavior problems in children and adolescents with chronic physical illness: a meta-analysis. *J Pediatr Psychol.* 2011;36(9):1003- 16.

Prebianchi HB. Medidas de qualidade de vida para crianças: aspectos conceituais e metodológicos. *Psicologia: teoria e prática.* 2003;5(1):57-69.

Primi R, Muniz J, Nunes CHSS. Definições contemporâneas de validade de testes psicológicos. In C. S. Hutz (Org.). *Avanços e polêmicas em avaliação psicológica*. São Paulo: Casa do Psicólogo, 2009. p. 243-265

Ramchandren S, Shy ME, Finkel RS. Quality of life in children with CMT type1A. *Lancet Neurol* 2009;8:880– 881.

Ramchandren S, Jaiswal M, Feldman E, Shy M. Effect of pain in pediatric inherited neuropathies. *Neurology.* 2014;82(9):793–797.

Redmond AC, Burns J, Ouvrier RA. Factors that influence health-related quality of life in Australian adults with Charcot-Marie-Tooth disease. *Neuromuscul Disord.* 2008;18(8):619-25.

Reid MJ, Webster-Stratton C, Beauchaine TP. Parent training in head start: A comparison of program response among African American, Asian American, Caucasian, and Hispanic mothers. *Prevention Science.* 2001; 2(4):209-227.

- Reijntjes A, Kamphuis J, Prinzie P, Telch M. Peer victimization and internalizing problems in children: A meta-analysis of longitudinal studies. *Child Abuse Negl.* 2010; 34. p. 244–252.
- Roccella M, Pace R, De Gregorio MT. Psychopathological assessment in children affected by Duchenne de Boulogne muscular dystrophy. *Minerva Pediatr.* 2003;55 (3):267–273, 73-76
- Rodenburg R, Stams GJ, Meijer AM, Aldenkamp AP, Dekovic M. Psychopathology in children with epilepsy: A meta-analysis. *Journal of Pediatric Psychology.* 2005; 30: 453-468.
- Santos EM. Qualidade de vida relacionada à saúde em crianças e adolescentes com mielomeningocele. Uberlândia. Dissertação [Mestrado em Ciências da Saúde] - Faculdade de Medicina, Universidade Federal de Uberlândia; 2009.
- Santos L, Graminha S. Problemas emocionais e comportamentais associados ao baixo rendimento acadêmico. *Estudos de Psicologia.* 2006; 11(1): 101-109.
- Saporta AS, Sottile SL, Miller LJ, Feely SM, Siskind CE, Shy ME. Charcot-Marie- Tooth disease subtypes and genetic testing strategies. *Ann Neurol.* 2011;69(1):22- 33.
- Shy ME, Rose MR. Charcot-Marie-Tooth disease impairs quality of life: why? And how do we improve it? *Neurology* 2005; 65:790-791
- Silva MGN. Doenças crônicas na infância: conceito, prevalência e repercussões emocionais. *Rev Pediatr.* 2001; 2(2): 29-32.
- Strand CV, Russell AS. WHO/ILAR Taskforce on quality of life. *J Rheumatol* 1997; 24: 1630-1633.
- Taniguchi JB, Elui VM, Osório FL, Hallak JE, Crippa JA, Machado-de-Sousa JP et al. Quality of life in patients with Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. *Arq Neuropsiquiatr.* 2013;71(6):392-6.
- Tates K, Elbers E, Meeuwesen L, Bensing J. Doctor-parent-child relationships: A ‘pas de trois’. *Patient Education and Counseling.* 2002; 48(1): 5-14.

Taussig HB, Kallman CH, Nagel D, Baumgardner R, Momberger N, Kirk H. Long-time observations on the Blalock-Taussig operation VIII. 20 to 28 year follow-up on patients with a tetralogy of Fallot. *Johns Hopkins Med J*. 1975;137(1):13–19.

The WHOQOL Group. The World Health Organization quality of life assessment (WHOQOL): position paper from the World Health Organization. *Social Science and Medicine*. 1995; 10: 1403-1409.

Thomas PK, Marques W Jr, Davis MB, Sweeney MG, King RH, Bradley JL et al. The phenotypic manifestations of chromosome 17p11.2 duplication. *Brain*. 1997;120(Pt 3):465-78.

van der Lee JH, Mokkink LB, Grootenhuis MA, Heymans HS, Offringa M. Definitions and measurements of chronic health conditions in childhood: a systematic review. *JAMA*. 2007;297:2741–2751.

Vieira SS, Dupas G, Ferreira NMLA. Doença renal crônica: conhecendo a experiência da criança. *Esc Anna Nery Rev Enferm*. 2009;13(1):74-83

Vinci P, Serrao M, Millul A, Deidda A, De Santis F, Capici S et al. Quality of life in patients with Charcot-Marie-Tooth disease. *Neurology*. 2005;65(6):922-4.

Vinci P, Gargiulo P, Panunzi M, Baldini L. Psychological distress in patients with Charcot-Marie-Tooth disease. *Eur J Phys Rehabil Med* 2009;45:385-389.

Wasserman AL, Thompson EI, Wilimas JA, Fairclough DL. Psychological status of survivors of childhood/adolescent Hodgkin's disease. *Am J Dis Child* 1987; 141:626-631.

Wasserman MDA, Garfinkel B, Carlson G, Weller E. Princípios de tratamento psiquiátrico de crianças e adolescentes com doenças física. In: Garfinkel B, Carlson G, Weller E(Orgs.), Transtornos psiquiátricos na infância e adolescência. Porto Alegre: Artes Médicas.1992:405-421.

Yoshihara C. Qualidade de vida na infância. In: Haase VG, Ferreira FO, Penna FJ. Aspectos biopsicossociais da saúde na infância e adolescência. Belo Horizonte: Coopmed, 2009. p. 91-109.

Zachi EC, Taub A, Ventura DF. Perfil comportamental e competência social de crianças e adolescentes com distrofia muscular de Duchenne. *Estud. psicol.* 2012;17(1):179-186.

APÊNDICE

“Eu sou um cérebro Watson. O resto é mero apêndice.”

Sherlock Holmes – Conan Doyle

APÊNDICE

Apêndice A: Roteiro de Entrevista Semiestruturado

ROTEIRO DE ENTREVISTA

Data da Entrevista: ____/____/____ Entrevistador: _____

1. IDENTIFICAÇÃO PESSOAL

Nome: _____ REG: _____

Idade: _____ Fone: _____

Procedência: _____ Sexo: _____

Endereço: _____ N° _____

Comp: _____ Bairro: _____ Escolaridade: _____

Nome da mãe: _____

Idade: _____ Escolaridade: _____ Profissão: _____

Nome do pai: _____

Idade: _____ Escolaridade: _____ Profissão: _____

Situação do paciente na constelação familiar (idade e sexo) dos irmãos, se houver:

2. ANTECEDENTES PESSOAIS

3.1. Consangüinidade entre os pais () sim () não

3.2. Condições de Nascimento:

() a termo () prematuro _____ meses

Tipos de Parto: () natural () fórceps

() cesariana: () planejada () emergência

3. HISTORIA MÉDICA E QUADRO ATUAL:

HD: _____

Tratamento: _____

Adesão ao tratamento: () totalmente () parcialmente () não aderente

Dificuldades com o tratamento: _____

Outras doenças associadas: _____

4. ANTECEDENTES FAMILIARES

Pessoas com CMT ou alguma doença neurogenética: _____

ANEXOS

“Quando fizeres algo nobre e belo e ninguém notar, não fique triste. O sol toda manhã faz um lindo espetáculo e no entanto a maioria da plateia ainda dorme.”

John Lennon

3.8 Retention of All Rights. No license is granted to any right not specifically stated in this Agreement. HACHQ retains all rights in the Surveys, including but not limited to all rights under copyright and trademark law, not expressly licensed hereunder.

3.9 No Assignment. Licensee shall not assign its rights under this Agreement or sublicense the Surveys.

3.10 CROs and Third Parties. Licensee shall promptly notify HACHQ of the use of any contract research organization ("CRO") if a CRO is not designated in the Schedule. Licensee shall promptly notify HACHQ of any change in the designated CRO. The designated CRO shall be bound by all terms of this Agreement. Licensee is responsible for notifying all employees, agents and third parties contracted with or otherwise involved with using the Surveys, including, without limitation, any CRO engaged by the Licensee, that trademark and copyright law protect the Surveys and that a license with terms specified in this Agreement has been obtained for its use in the Project. Licensee is required to take all steps necessary to ensure that such employees, agents and third parties do not violate any terms or conditions of this Agreement. Licensee shall promptly notify HACHQ of any violation of the copyright or the terms and conditions of this Agreement on the part of any third parties.

4. Internet Access of Surveys.

Licensee shall only make the Surveys accessible via the Internet with the prior written consent of HACHQ. Internet accessibility of the Surveys is restricted to servers owned and controlled by Licensee and Licensee shall not subcontract the service to any third parties. Internet access to the Surveys is restricted to patients and enrollees recruited and known to Licensee and must require encrypted password-protection to access the Surveys. Internet access shall cease upon expiration or termination of this Agreement.

5. Intellectual Property Rights.

5.1 Intellectual Property Rights. Subject to the License granted by this Agreement, HACHQ shall retain and own all right, title and interest, including all Intellectual Property Rights (as defined below), in and to the Surveys, including any derivative works. Licensee shall have no proprietary interest in the Surveys, other than the license rights granted by this Agreement. Licensee acknowledges that HACHQ has informed Licensee that the Surveys are proprietary. The use by Licensee of the Surveys as permitted by this Agreement shall not be construed to be a transfer of any right, title or interest therein to Licensee except as expressly set forth in this Agreement. Licensee is required to safeguard the Surveys with at least the same degree of care that is exercised by Licensee for its own confidential and proprietary products, but in no event less than a reasonable degree of care. As used in this Agreement, the term "Intellectual Property Rights" shall mean all rights, title and interest, whether foreign or domestic, in and to any and all trade secrets, patents, copyrights, service marks, trademarks, know-how, or similar intellectual property rights, as well as any and all moral rights, rights of privacy, publicity and similar rights or any type under the laws or regulations of any governmental, regulatory, or judicial authority, foreign or domestic.

5.2 Destruction or Diminution. Licensee shall not take any action, which would destroy or diminish the Intellectual Property Rights of HACHQ in the Surveys, or use any names confusingly similar to the names of the Surveys for any purpose.

5.3 Indemnification. HACHQ represents and warrants that it is the owner or the assignee of the copyright to the Surveys and that it has all rights necessary to grant the License granted to the Licensee. HACHQ shall indemnify, defend and hold harmless the Licensee, its directors, officers, employees, and agents from and against any and all claims, suits, damages, liability, losses, fees and expenses (including reasonable attorneys' fees) resulting from or arising out of allegations that the Surveys, or any part, infringes the copyright of any third party.

6. Term and Termination.

6.1 Term. This Agreement shall become effective and shall remain in full force and effect for the Valid License Dates listed in the Schedule, unless earlier terminated in accordance with Section 6.2 below. In the event the Project is not completed on or before the end of the Valid License Dates of this Agreement, the Licensee is required to promptly notify HACHQ and obtain an amendment to this Agreement to continue the License for a reasonable period of time as may be required to complete the Project.

6.2 Termination. The License and all of Licensee's rights under this Agreement shall automatically terminate without notice from HACHQ if Licensee fails to comply with any terms of this Agreement. HACHQ shall have the right to terminate this Agreement upon notice to Licensee if HACHQ determines that Licensee has breached any of the terms and conditions of this Agreement. Upon termination of this Agreement Licensee shall immediately cease all use of the Surveys and shall promptly destroy all unused copies of the Surveys.

7. Arbitration.

Any controversy, claim or other dispute arising out of this Agreement or relating to the subject matter of this Agreement shall be decided by arbitration in accordance with the commercial arbitration rules of the American Arbitration Association held in Boston, Massachusetts. This agreement to arbitrate shall be specifically enforceable under the prevailing arbitration law. The award rendered by the arbitrator shall not be subject to appeal and shall be final and binding on all parties, and judgment may be entered on the award in any court having jurisdiction thereof.

8. General Terms.

8.1 Severability. If a court of competent jurisdiction declares any provision of this Agreement invalid, such provision shall be ineffective only to the extent of such invalidity, and the remainder of such provision and all remaining provisions of this Agreement will continue in full force and effect.

8.2 Binding Effect: Entire Agreement; Amendment. This Agreement shall be binding upon and inure to the benefit of the parties hereto and their respective successors and assigns to the extent specified in any permitted assignment of this Agreement. This Agreement constitutes the complete and final understanding of the parties with respect to the subject matter hereof and supersedes all proposals, oral or written, all negotiations, conversations, discussions or agreements between the parties relating to the subject matter of this Agreement and all past dealing and industry customs. This Agreement may be amended only in writing signed by all parties.

8.3 Assignment by HACHQ. HACHQ shall have the right, without any consent or approval of Licensee, to assign and transfer this Agreement and its rights and obligations hereunder to any third party who succeeds to the business, stock or assets or otherwise acquires rights in the intellectual property of HACHQ.

8.4 Waiver. Failure to enforce any term of this Agreement at any time for any period shall not be construed as a waiver of such rights. No waiver shall be valid against any party unless made in writing and signed by the party against whom enforcement of such waiver is sought and then only to the extent expressly specified.

8.5 Independent Contractors. Notwithstanding any provision of this Agreement, for purposes of this Agreement, each party shall be and act as an independent contractor and not as a partner, a joint venturer, or an agent of the other party, and shall neither bind nor attempt to bind the other party in any way without prior written consent.

8.6 Notices. Any notice, demand or request required or permitted to be given under this Agreement shall be in writing and delivered (i) personally, (ii) by registered or certified mail, return receipt requested, postage prepaid, (iii) by electronic transmission via email or facsimile. Notices shall be addressed to HACHQ to the address in the introductory clause of this Agreement, to the attention of the President. Notices shall be addressed to Licensee to the address and person designated on the Schedule. All notices shall be effective when received.

8.7 Additional Actions. Licensee agrees to take such further actions, and will obtain such consents or acknowledgements as may be necessary or reasonably requested in order to fully effectuate the purpose, terms and conditions of this Agreement.

8.8 Survival. Sections 3, 4, 5, 7 and 8 of this Agreement shall survive the expiration or termination of this Agreement for any reason.

8.9 Headings. The headings contained in this Agreement are for reference purposes only and shall not in any way control the meaning or interpretation of this Agreement.

8.10 Governing Law. The laws of the Commonwealth of Massachusetts, without giving effect to principles of conflict of laws, govern all matters arising under this Agreement. Venue for any proceedings not subject to arbitration under this Agreement shall be in the state and federal courts located in Boston, Massachusetts.

Licensee acknowledges that they have read this Agreement and the Schedule prior to the purchase of the Limited Use Survey License and agrees to be bound by all the terms and conditions of this Agreement.

The parties are signing this Agreement as of the date set forth in the Schedule.

Licensee certifies that on this date they have reviewed and accepted the HealthActCHQ Survey License Terms in full prior to their online purchase of the limited use HealthActCHQ Survey License.

By: Maria Carolina Oliveira
Hospital das Clínicas da Faculdade de
Medicina de Ribeirão Preto

HealthActCHQ Inc.

By: _____

Richard W. Wozniak
President

Date: 5/21/2013 _____

Date: 5/26/2013 11:46:14 PM EDT _____

ANEXO B – Questionário de Capacidades e Dificuldades

Questionário de Capacidades e Dificuldades (SDQ-Por)

Pa⁴⁻¹⁶

Instruções: Por favor, em cada item marque com uma cruz o quadrado que melhor descreva a criança. Responda a todas as perguntas da melhor maneira possível, mesmo que você não tenha certeza absoluta ou se a pergunta lhe parecer estranha. Dê suas respostas com base no comportamento da criança nos últimos seis meses.

Nome da Criança

Masculino/Feminino

Data de Nascimento

	Falso	Mais ou menos verdadeiro	Verdadeiro
Tem consideração pelos sentimentos de outras pessoas	☐	☐	☐
Não consegue parar sentado quando tem que fazer a lição ou comer; mexe-se muito, esbarrando em coisas, derrubando coisas	☐	☐	☐
Muitas vezes se queixa de dor de cabeça, dor de barriga ou enjôo	☐	☐	☐
Tem boa vontade em compartilhar doces, brinquedos, lápis ... com outras crianças	☐	☐	☐
Frequentemente tem acessos de raiva ou crises de birra	☐	☐	☐
É solitário, prefere brincar sozinho	☐	☐	☐
Geralmente é obediente e faz normalmente o que os adultos lhe pedem	☐	☐	☐
Tem muitas preocupações, muitas vezes parece preocupado com tudo	☐	☐	☐
Tenta ser atencioso se alguém parece magoado, aflito ou se sentindo mal	☐	☐	☐
Está sempre agitado, balançando as pernas ou mexendo as mãos	☐	☐	☐
Tem pelo menos um bom amigo ou amiga	☐	☐	☐
Frequentemente briga com outras crianças ou as amedronta	☐	☐	☐
Frequentemente parece triste, desanimado ou choroso	☐	☐	☐
Em geral, é querido por outras crianças	☐	☐	☐
Facilmente perde a concentração	☐	☐	☐
Fica inseguro quando tem que fazer alguma coisa pela primeira vez, facilmente perde a confiança em si mesmo	☐	☐	☐
É gentil com crianças mais novas	☐	☐	☐
Frequentemente engana ou mente	☐	☐	☐
Outras crianças 'pegam no pé' ou atormentam-no	☐	☐	☐
Frequentemente se oferece para ajudar outras pessoas (pais, professores, outras crianças)	☐	☐	☐
Pensa nas coisas antes de fazê-las	☐	☐	☐
Rouba coisas de casa, da escola ou de outros lugares	☐	☐	☐
Se dá melhor com adultos do que com outras crianças	☐	☐	☐
Tem muitos medos, assusta-se facilmente	☐	☐	☐
Completa as tarefas que começa, tem boa concentração	☐	☐	☐

Voce tem algum outro comentário ou preocupações? Descreva-os abaixo.

ANEXO C – Neuropathy Score Charcot-Marie-Tooth (CMTNS)

CMT Neuropathy Score - Version 2

Parameter	0	1	2	3	4
Sensory symptoms	None	Symptoms below or at ankle bones	Symptoms up to the distal half of the calf	Symptoms up to the proximal half of the calf, including knee	Symptoms above knee (above the top of the patella)
Motor symptoms (legs) [†]	None	Trips, catches toes, slaps feet Shoe inserts	Ankle support or stabilization (AFOs) Foot surgery [‡]	Walking aids (cane, walker)	Wheelchair
Motor symptoms (arms)	None	Mild difficulty with buttons	Severe difficulty or unable to do buttons	Unable to cut most foods	Proximal weakness (affect movements involving the elbow and above)
Pinprick sensibility [§]	Normal	Decreased below or at ankle bones	Decreased up to the distal half of the calf	Decreased up to the proximal half of the calf, including knee	Decreased above knee (above the top of the patella)
Vibration	Normal	Reduced at great toe	Reduced at ankle	Reduced at knee (tibial tuberosity)	Absent at knee and ankle
Strength (legs)	Normal	4+, 4, or 4- on foot dorsiflexion or plantar flexion	≤3 on foot dorsiflexion or ≤3 on foot plantar flexion	≤3 on foot dorsiflexion and ≤3 on plantar flexion	Proximal weakness
Strength (arms)	Normal	4+, 4, or 4- on intrinsic hand muscles ^{**}	≤3 on intrinsic Hand muscles ^{**}	≤5 on wrist extensors	Weak above elbow
Ulnar CMAP (median)	≥6 mV (≥4 mV)	4-5.9 mV (2.8-3.9)	2-3.9 mV (1.2-2.7)	0.1-1.9 mV (0.1-1.1)	Absent (Absent)
Radial SAP amplitude, antidromic testing	≥15 µV	10-14.9 µV	5-9.9 µV	1-4.9 µV	<1 µV

AFO, ankle-foot orthoses; CMAP, compound muscle action potential; SAP, sensory action potential

[†]Uses aid most of the time. The patient was prescribed to wear/use or should be wearing/using the aid in the examiner's opinion (see written instructions, Table S2).

[‡]See written instructions for details of eligible foot surgery.

[§]Abnormal if patient says it is definitely decreased compared to a normal reference point.

^{||}Use Rydel-Seiffer tuning fork. Definition of normal: ≥5.

Limb strength scores refer to MRC grade.

^{**}Intrinsic hand muscles strength assessment: test only abductor pollicis brevis (APB) and first dorsal interosseus (FDI), then choose the stronger to give the score.

ANEXO D – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido**TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO**

O Ambulatório de Neurogenética do HCFMRP-USP está realizando uma pesquisa com o objetivo de entender o impacto da doença de Charcot-Marie-Tooth na qualidade de vida e aspectos comportamentais das crianças acometidas. Para isso, precisamos estudar crianças que são acometidas por essa doença e também crianças que não são. Entendemos que este conhecimento poderá contribuir para um atendimento global do paciente, a fim de garantir seu bem estar geral e sua saúde mental.

Ao concordar em participar da pesquisa você deverá responder a um questionário de entrevista, e dois inventários: um sobre qualidade de vida e outro sobre aspectos comportamentais de seu filho. Caso haja qualquer dificuldades de leitura e/ou escrita serão auxiliados pela pesquisadora para o preenchimento do material escrito. Estes procedimentos poderão ser realizados nos dias e horários de retornos habituais, não havendo maiores inconvenientes ou despesas imprevistas.

Caso aceite participar deste estudo, você precisa saber que:

- 1- O Senhor (a) tem o direito de receber a resposta a qualquer pergunta ou esclarecimento de qualquer dúvida a respeito dos procedimentos, riscos, benefícios e de outras situações relacionadas com a pesquisa.
- 2- Tem o direito de deixar de participar do estudo, a qualquer momento, sem que isso traga qualquer prejuízo para o seu atendimento ou de seu filho(a) neste hospital, bem como para o seu trabalho nesta instituição.
- 3- Os questionários serão mantidos em local seguro para garantir sigilo e anonimato das informações.
- 4- Os dados obtidos na pesquisa serão utilizados em posteriores publicações, contudo será mantido o anonimato.
- 5- Este projeto não oferece nenhum risco a integridade física dos participantes, no entanto pode haver um certo desconforto ao preencher os questionários devido ao tempo e o surgimento de sentimentos negativos.
- 6- Os participantes que apresentarem necessidades e/ou interesse de atendimento psicoterápico, verificada durante o estudo, serão atendidos pela pesquisadora e, se necessário, serão encaminhados ao Serviço de Psicologia do HCFMRP-USP ou à outro serviço mais

próximo ao local de sua residência.

7- Este Termo de Consentimento será confeccionado em duas vias, sendo que uma delas será entregue ao Senhor(a) e a outra ficará com a pesquisadora responsável.

Declaro ter sido esclarecido sobre as condições do estudo, especialmente no que diz respeito ao objetivo da pesquisa; aos procedimentos aos quais eu serei submetido; aos riscos e benefícios do trabalho. Declaro que tenho pleno conhecimento dos direitos e condições que me foram assegurados e que manifesto livremente minha vontade de participar do referido estudo.

Ribeirão Preto, _____ de _____ de 201__

Nome do responsável: _____

Assinatura: _____

Data:

Pesquisadores: Maria Carolina Fontana Antunes de Oliveira - CRP: 06/103452

Dr. Wilson Marques Junior

Assinatura: _____

Telefone para contato com a pesquisadora: (16) 3602-2547 (Serviço de Psicologia do Hospital das Clínicas)

Comitê de Ética em Pesquisa do HCFMRP-USP: (16) 3602-2228

ANEXO E – Carta de Aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa do HCFMRP-USP

HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA
DE RIBEIRÃO PRETO DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO

Ribeirão Preto, 25 de março de 2015

Ofício nº 1155/2015
CEP/MGV

PROCESSO HCRP nº 8177/2013

Prezados Senhores,

O Comitê de Ética em Pesquisa, em sua 404ª Reunião Ordinária, realizada em 23/03/2015, analisou e aprovou a Emenda ao projeto de pesquisa "CARACTERIZAÇÃO SOCIODEMOGRÁFICA E AVALIAÇÃO PSICOLÓGICA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM CHARCOT-MARIE-TOOTH", referente à inclusão do Instrumento "Questionário de Capacidades e Dificuldades (SDQ), a Ampliação da Faixa Etária, a Inclusão de Grupo Controle e a modificação do nome da pesquisa para "AVALIAÇÃO DE QUALIDADE DE VIDA E PROBLEMAS DE COMPORTAMENTO DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM CHARCOT-MARIE-TOOTH", bem como o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido – versão 3, de 21/03/2015.

Atenciosamente.

DRª. MARCIA GUIMARÃES VILLANOVA

Coordenadora do Comitê de Ética
em Pesquisa do HCRP e da FMRP-USP

Ilustríssimos Senhores

MARIA CAROLINA FONTANA ANTUNES DE OLIVEIRA

PROF.DR. RICARDO GORAYEB(Orientador)

Depto. de Neurociências e Ciências do Comportamento

HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO
Campus Universitário – Monte Alegre
14048-900 Ribeirão Preto SP

Comitê de Ética em Pesquisa do HCRP e FMRP-USP
FWA-00002733; IRB-00002186 e Registro PB/CONEP nº 5440
(16) 3602-2228
cep@hcrp.usp.br

www.hcrp.usp.br