LUIZA FUOCO ROCHA

**Adaptação cultural e validação da versão
brasileira do questionário de avaliação de saúde
em esclerodermia**

Tese apresentada à Faculdade de Medicina
da Universidade de São Paulo para obtenção
do título de Doutor em Ciências

Programa de: Ciências Médicas

Área de concentração: Processos Imunes e
Infecciosos

Orientadora: Prof^a. Dr^a. Eloísa Silva Dutra de
Oliveira Bonfá

**SÃO PAULO
2013**

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)

Preparada pela Biblioteca da
Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

©reprodução autorizada pelo autor

Rocha, Luiza Fuoco

Adaptação cultural e validação da versão brasileira do questionário de avaliação de saúde em esclerodermia / Luiza Fuoco Rocha. -- São Paulo, 2013.

Tese(doutorado)--Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. Programa de Ciências Médicas. Área de concentração: Processos Imunes e Infeciosos.

Orientadora: Eloísa Silva Dutra de Oliveira Bonfá.

Descritores: 1.Esclerose sistêmica 2.Qualidade de vida 3.Questionários

USP/FM/DBD-278/13

Dedico esta tese à família fantástica na qual tive a sorte de nascer e crescer, à família maravilhosa que escolhi e à família linda que estou construindo com o meu amor.

AGRADECIMENTOS

À minha orientadora Profa. Dra. Eloísa Silva Dutra de Oliveira Bonfá, pelo carinho e acolhimento, e principalmente por ter me devolvido a vontade de pesquisar.

À minha amiga Roberta Gonçalves Marangoni, pelo incentivo, dedicação, e brilhantismo que me fez persistir e prosperar no meu desenvolvimento profissional e pessoal, a quem devo muito mais do que apenas a idealização desta tese.

Ao Dr. Sergio Kowalski, pela motivação, orientação e dedicação na elaboração e desenho do estudo.

Ao Prof. Dr. Percival Sampaio-Barros e Dr. Maurício Levy, pelo incentivo e colaboração para realização desta tese.

Às minhas amigas e irmãs Ana Luisa Calich, Luciana Muniz, Karina Bonfiglioli, Renata Miossi e Fernanda Milanez, que tornaram a vida de uma cearense carioca muito mais feliz durante os anos em São Paulo.

Ao casal Camille Figueiredo e Jayme Cobra, pela amizade e estímulo.

Ao amigo Prof. Dr. Paulo Alambert, por me acolher na Universidade Lusíadas e tornar possível meu sonho de continuar no meio acadêmico em Santos, minha nova cidade.

Aos amigos dos laboratórios de imunologia celular, matriz extracelular, e Baggio-Yoshinari que colaboraram com o meu crescimento como pesquisadora e se esforçaram muito para que as minhas pesquisas tivessem sucesso.

Aos pacientes.

Esta tese está de acordo com as seguintes normas, em vigor no momento desta publicação:

Referencias: adaptado de *International Committee of Medical Journals Editors* (Vancouver).

Universidade de São Paulo. Faculdade de Medicina. Serviço de Biblioteca e Documentação.
Guia de apresentação de dissertações, teses e monografias.

Elaborado por Anneliese Carneiro da Cunha, Maria Julia de A. L. Freddi, Maria F. Crestana, Marinalva de Souza Aragão, Suely Campos Cardoso, Valéria Vilhena. 3ª ed. São Paulo: Divisão de Biblioteca e Documentações; 2012.

Abreviatura dos títulos dos periódicos de acordo com *List of Journals Indexed in Index Medicus*.

SUMÁRIO

Lista de abreviaturas e siglas

Lista de tabelas

Resumo

Summary

1	INTRODUÇÃO	1
2	OBJETIVOS	7
3	MÉTODOS	11
3.1	Pacientes	13
3.2	Avaliação Clínica	14
3.3	Definições dos Questionários	15
3.3.1	HAQ-DI	15
3.3.2	SHAQ	16
3.3.3	SF-36 v2 TM	17
3.4	Desenvolvimento da Versão Brasileira do Questionário de Avaliação de Saúde (SHAQ)	17
3.4.1	Tradução	18
3.4.2	Adaptações culturais e linguísticas	18
3.5	Validação das Propriedades Psicométricas do SHAQ Brasileiro	19
3.5.1	Validade de construção	20
3.5.2	Validade discriminante	20
3.5.3	Reprodutibilidade	21
3.5.4	Efeito teto e chão	21
3.6	Análise Estatística	22
4	RESULTADOS	23
4.1	Validação das Propriedades Psicométricas da Versão Brasileira do SHAQ	29
5	DISCUSSÃO	33
6	CONCLUSÕES	39
7	ANEXOS	43
8	REFERÊNCIAS	53
	APÊNDICES	63

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

ACR	- Colégio Americano de Reumatologia (<i>American College of Rheumatology</i>)
BT1 e 2	- <i>Back translation</i> 1 e 2
CAPPesq	- Comissão de Ética para Análise de Projetos de Pesquisa do HC-FMUSP
CVF	- Capacidade vital forçada
DL _{CO}	- Capacidade de difusão de monóxido de carbono
DP	- Desvio padrão
ECT-RM	- Escore cutâneo total de Rodnan modificado
ES	- Esclerose sistêmica
EVA	- Escala visual analógica
HAQ	- Questionário de avaliação de saúde (<i>Health Assessment Questionnaire</i>)
HAQ-DI	- Índice de incapacidade do questionário de avaliação em saúde (<i>Health Assessment Questionnaire Disability Index</i>)
HC-FMUSP	- Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo
HP	- Hipertensão pulmonar
IC	- Intervalo de confiança
ICC	- Coeficiente de correlação intraclasse (<i>Intraclass Correlation Coefficient</i>)
IMC	- Índice de massa corporal
MCS	- Escore sumário dos componentes mentais que compõem o SF-36v2 TM (<i>Mental Component Summary</i>)
NYHA	- Classificação Funcional de New York Heart Association
PCR	- Proteína C reativa

PCS	- Escore sumário dos componentes físicos que compõem o SF-36v2 TM (<i>Physical Component Summary</i>)
SF-36v2 TM	- Questionário genérico de qualidade de vida (<i>Medical Outcome Study Short Form-36</i>) versão 2.0
SHAQ	- Questionário de Avaliação de Saúde em Esclerodermia (Scleroderma HAQ)
SSc	- Systemic sclerosis
T1 e 2	- Tradução 1 e 2
VAS	- <i>Visual analogue scale</i>
VHS	- Velocidade de hemossedimentação de eritrócito

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 -	Características Demográficas e Clínicas dos pacientes com ES difusa e limitada	27
Tabela 2 -	Medidas de qualidade de vida relacionada à saúde e capacidade funcional.....	28
Tabela 3 -	Correlação de Spearman entre a EVA SHAQ, HAQ-DI, EVA dor e os escores PCS e MCS SF-36v2 TM em 151 pacientes com ES.....	30
Tabela 4 -	Correlação de Spearman entre o escore EVA SHAQ, HAQ-DI, EVA dor, PCS e MCS SF-36v2 TM , e número de órgãos envolvidos em 151 pacientes com ES.....	31

RESUMO

Rocha LF. *Adaptação cultural e validação da versão brasileira do questionário de avaliação de saúde em esclerodermia* [tese]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2013.

Introdução: O Questionário de Avaliação de Saúde em Esclerodermia (SHAQ) é uma ferramenta clínica que avalia especificamente os diversos sistemas acometidos por esta doença. Este instrumento tem sido amplamente utilizado como uma avaliação adicional para a Esclerose Sistêmica (ES). **Objetivo:** Adaptar culturalmente e validar a versão brasileira do SHAQ. **Métodos:** A validade de construção foi avaliada com base nas correlações entre SHAQ e o questionário genérico de qualidade de vida *Medical Outcome Study Short Form-36* (SF-36v2TM) e do índice de incapacidade - HAQ-DI (do inglês, HAQ *disability index*). A correlação entre o SHAQ e gravidade da doença foi avaliada pelo coeficiente de correlação de Spearman. A reprodutibilidade do SHAQ foi avaliada pelo Coeficiente de Correlação Intraclassa (ICC). **Resultados:** Entre os 151 pacientes consecutivamente avaliados no ambulatório, 59% eram do subtipo limitado de ES. A Escala Visual Analógica (EVA) de avaliação global de doença, que compõe o SHAQ, apresentou correlação estatisticamente significativa com HAQ-DI, EVA de dor e o escore Sumário dos Componentes Físicos (PCS) que compõem o SF-36v2TM ($r=0,595$, $r=0,612$, $r=-0,582$, respectivamente, $p<0,001$). Uma análise mais aprofundada revelou correlação significativa entre EVA de gravidade de doença e os seguintes componentes do SF-36v2TM: dor corporal ($r=-0,621$, $p<0,001$), vitalidade ($r=-0,544$, $p<0,001$), capacidade funcional ($r=-0,510$, $p<0,001$) e aspecto físico ($r=-0,505$, $p<0,001$). Além disso, a EVA digestiva, pulmonar e de avaliação global de gravidade de doença foram correlacionadas com o número de órgãos envolvidos ($r=0,178$, $p=0,029$; $r=0,214$, $p=0,008$; $r=0,282$, $p<0,001$). A reprodutibilidade do SHAQ também foi demonstrada (ICC:0,757, 95% (IC=0,636-0,842)). **Conclusão:** A versão brasileira do SHAQ demonstrou ter validade de construção e discriminante, bem como uma boa reprodutibilidade.

Descritores: Esclerose sistêmica. Qualidade de vida. Questionários.

SUMMARY

Rocha LF. *Cross-cultural adaptation and validation of the brazilian-portuguese version of the Scleroderma Health Assessment Questionnaire (SHAQ)* [thesis]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2013.

Background: The Scleroderma Health Assessment Questionnaire (SHAQ) is a feasible multisystem specific tool that has been extensively used as an additional assessment for systemic sclerosis (SSc). **Aims:** To cross-culturally adapt and validate the Brazilian Portuguese version of the SHAQ. **Methods:** Construct validity was assessed based on the correlations between SHAQ and both the Medical Outcomes Survey Short Form 36 version 2 (SF-36v2TM) and the HAQ-DI. The correlation between the SHAQ and disease severity was assessed by Spearman's correlation coefficient. The reproducibility of the SHAQ was evaluated by intra-class correlation coefficient (ICC). **Results:** Among the 151 consecutive outpatients evaluated, 59% had limited SSc subtype. The *overall disease severity visual analogue scale (VAS)* of the SHAQ was statistically significant correlated to HAQ-DI, pain VAS and the SF-36v2TM physical component summary (PCS) score ($r=0.595$; $r=0.612$; $r=-0.582$, respectively; $p<0.001$). Further analysis of all SF-36v2TM components revealed statistically significant correlations between *overall disease severity VAS* and bodily pain ($r=0.621$, $p<0.001$), vitality ($r=-0.544$, $p<0.001$), physical function ($r=-0.510$, $p<0.001$) and role limitation-physical dimensions ($r=-0.505$, $p<0.001$). Moreover, *digestive*, *pulmonary* and *overall disease severity VAS* were statistically significant correlated to the number of organs involved ($r=0.178$, $p=0.029$; $r=0.214$, $p=0.008$; $r=0.282$, $p<0.001$). We also demonstrated high reproducibility for SHAQ (ICC:0.757, 95% (CI=0.636-0.842). **Conclusion:** The Brazilian-Portuguese version of the SHAQ demonstrated both construct and discriminant validity, as well as good reproducibility.

Descriptors: Scleroderma, Systemic. Quality of life. Questionnaire.

1 INTRODUÇÃO

A Esclerose Sistêmica (ES) é uma doença sistêmica grave de etiologia ainda desconhecida, que leva a uma importante incapacidade funcional e baixa qualidade de vida; os pacientes precisam lidar com dor, desfiguração, incapacidade e sentimentos de desamparo. A ES é associada com uma das mais altas taxas de mortalidade entre todas as doenças autoimunes¹. Atualmente, não existe nenhum tratamento eficaz², e não há marcadores específicos para definir atividade de doença ou resposta ao tratamento³. O cuidado de pacientes com ES tem sido, portanto, um desafio para os pesquisadores e clínicos e tem como objetivo final do tratamento, a melhora da qualidade de vida.

Em reumatologia, as variáveis clínicas e laboratoriais utilizadas para avaliação de atividade de doença e sua evolução são, de certa forma, subjetivas. Os questionários ou instrumentos de medida avaliam essas variáveis de forma mais objetiva além de apresentarem a característica de serem sensíveis a mudanças na resposta a uma intervenção terapêutica.

O Índice de Incapacidade do Questionário de Avaliação em Saúde (HAQ-DI) vem sendo utilizado para medir incapacidade e limitação funcional de pacientes com ES desde 1991⁴. Inicialmente, este questionário foi desenvolvido para a artrite reumatoide^{5,6}, com ênfase na avaliação do sistema musculoesquelético, mas é também um instrumento valioso para

monitorar a evolução de doença, prognóstico e sobrevida na ES⁷⁻⁹. Além do HAQ-DI, outro questionário disponível na versão brasileira para avaliação de pacientes com ES é o SF-36. Este instrumento é um questionário genérico de avaliação da qualidade de vida relacionada com a saúde. Em 2005¹⁰, foram analisadas a validade e confiabilidade do HAQ-DI e do SF-36 em 239 pacientes portadores da ES forma difusa em um estudo fase II-III duplo cego, multicêntrico, prospectivo, randomizado, placebo controlado testando a relaxina como tratamento para fibrose cutânea durante seis meses. Este estudo ratificou a importância desses dois instrumentos, ressaltando a maior correlação do SF-36 com alterações nas avaliações globais dos médicos e pacientes comparado com o HAQ-DI. Enquanto o HAQ-DI mostrou maior capacidade de detecção de alteração de acometimento cutâneo e pulmonar pela doença do que o SF-36. Desta forma, os dois instrumentos demonstraram complementaridade na avaliação dos pacientes portadores de ES difusa. Outros estudos também demonstraram correlação do HAQ-DI com sinais e sintomas específicos na ES, como o maior acometimento cutâneo associado com maior disfunção^{4,7,10,11}, assim como dor articular, edema⁸, fraqueza muscular proximal⁷, perda da mobilidade das mãos¹¹, presença de crepitação tendínea⁷, e envolvimento cardíaco e renal⁴. Dois estudos recentes também correlacionaram maior perda funcional com úlcera digital^{11,12}. Smyth *et al.*¹¹, quantificaram a perda de função pela doença em vários aspectos pela EVA e demonstraram similaridade significativa com o HAQ-DI. O valor do HAQ-DI também demonstrou correlação com sobrevida, sendo o valor basal >1,0 preditor de mortalidade em quatro anos⁸.

Entretanto, esse questionário não aborda adequadamente o espectro de órgãos-alvo específicos da ES¹³, e inclui parâmetros que normalmente não são afetados diretamente por esta doença (andar e levantar)¹⁴. Em 1997, Steen e Medsger⁷ validaram uma versão mais específica do HAQ-DI para ES (SHAQ) com avaliação adicional de cinco sintomas específicos da doença: o fenômeno de Raynaud, úlceras digitais, sintomas gastrointestinais e pulmonares, além da avaliação global da gravidade da doença pela perspectiva do paciente. Outros questionários específicos foram propostos para avaliação da ES^{11,13-15}, e entre eles, o SHAQ⁷ é o mais comumente utilizado¹⁶.

O SHAQ se tornou um método barato e conveniente, o qual foi validado inicialmente em inglês como um instrumento preciso para medir mudanças no status da doença, sendo posteriormente validado para o francês¹², italiano¹⁷, chinês¹⁸ e sueco¹⁹. Em 2011¹⁶, a validade e confiabilidade do SHAQ foram revisadas. As validades concorrente e convergente foram demonstradas quando comparadas ao questionário inglês específico para ES (UKFS)¹¹. Além disso, o SHAQ também tem validade de face - termo este utilizado para definir se o questionário tem a capacidade de caracterizar as alterações orgânicas específicas avaliadas e medidas com coerência biológica - já que as mesmas frases e/ou palavras contidas no SHAQ foram utilizadas pelos pacientes com ES para descrever seus sintomas⁷. A confiabilidade do SHAQ foi demonstrada no estudo clínico sobre o fenômeno de Raynaud²⁰. O SHAQ também demonstrou ter responsividade à mudança terapêutica, mudança clínica evolutiva de úlcera

digital, sintomas gastrointestinais e pulmonares, além de correlação com mortalidade⁷. De uma forma geral, o SHAQ aumenta a capacidade de avaliação da disfunção provocada pelo envolvimento visceral, quando comparado ao HAQ-DI isoladamente²¹.

Dessa forma, o presente trabalho tem como objetivo validar a versão brasileira do SHAQ para que essa ferramenta seja disponibilizada para investigação e prática clínica no Brasil.

2 OBJETIVOS

a) Traduzir, adaptar culturalmente e validar a versão brasileira do SHAQ.

b) Disponibilizar um questionário de avaliação específica para esclerodermia no Brasil, a fim de fornecer essa ferramenta padronizada para investigação e prática clínica.

3 MÉTODOS

3.1 Pacientes

O estudo incluiu 151 pacientes com diagnóstico de ES, classificados de acordo com os critérios do Colégio Americano de Reumatologia (ACR) em 1980²². Os pacientes foram recrutados no Ambulatório de Esclerodermia da Divisão de Reumatologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HC-FMUSP) no período de maio de 2011 a março de 2012. Foram excluídos aqueles com diagnóstico de síndrome de superposição a outras doenças do tecido conjuntivo. Foram incluídos apenas brasileiros natos, com um bom domínio da linguagem, com capacidade de compreender o conceito de Escala Visual Analógica (EVA), bem como uma boa acuidade visual. O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética local (CAPPesq da Diretoria Clínica da FMUSP), conforme estabelecido no protocolo de pesquisa número 0319/10 (Anexo A). Todos os participantes assinaram o termo de consentimento livre e esclarecido.

3.2 Avaliação Clínica

Os dados foram obtidos por uma entrevista clínica estruturada e revisão de prontuários, no mesmo dia da consulta de rotina. Os seguintes dados foram coletados: sexo, idade, raça, escolaridade e duração da doença (definida como a primeira manifestação não-fenômeno de Raynaud). Além disso, a terapia imunossupressora atual, Velocidade de Hemossedimentação de Eritrócitos (VHS), Proteína C-reativa (PCR), bem como as concentrações séricas de hemoglobina foram registradas. O subtipo cutâneo da ES foi classificado com base em critérios de LeRoy²³. A extensão do envolvimento da pele foi avaliada pelo escore cutâneo total de Rodnan modificado (ECT-RM)²⁴. Dor de qualquer origem foi medida pela EVA de dor, que compõe o HAQ-DI.

Com o objetivo de correlacionar o SHAQ com a gravidade da doença, os seguintes parâmetros foram utilizados para definir o envolvimento visceral específico: envolvimento gastrointestinal: hipomotilidade esofágica distal ou aperistalse (documentado por esofagograma ou manometria), e/ou sintomas de diarreia e/ou incontinência fecal, e/ou Índice de Massa Corporal (IMC) <18; envolvimento pulmonar: alveolite fibrosante evidenciado pela tomografia computadorizada de alta resolução de tórax e prova de função pulmonar demonstrando padrão restritivo - caracterizado pela Capacidade Vital Forçada (CVF) <70% do normal predito, e/ou Capacidade de Difusão de monóxido de carbono (DL_{CO}) <70% do normal predito, e/ou Classificação Funcional de New York Heart Association (NYHA) >II (moderada a grave incapacidade para realizar atividades da vida diária com dispnéia mesmo em

repouso)²⁵; Hipertensão Pulmonar (HP): pressão arterial pulmonar sistólica >40mmHg em ecocardiograma Doppler, e/ou a pressão da artéria pulmonar em repouso $\geq$ 25mmHg em cateterismo cardíaco direito; envolvimento cardíaco: presença de arritmias e/ou pericardite e/ou disfunção miocárdica observada em ecocardiograma Doppler; envolvimento renal: insuficiência renal rapidamente progressiva, com início abrupto de hipertensão moderada a acentuada.

3.3 Definições dos Questionários

3.3.1 HAQ-DI

O HAQ-DI é um questionário autoaplicado, que contém 20 itens sobre atividades de vida diária dentre oito componentes que avaliam o sistema musculoesquelético: vestir-se e se arrumar, levantar-se, comer, caminhar, higiene pessoal, alcance, força de preensão, e outras atividades. Há quatro possíveis respostas para cada pergunta: sem qualquer dificuldade (0), com alguma dificuldade (1), com muita dificuldade (2) e incapaz de fazer (3). A pontuação mais alta relatada pelo paciente para qualquer questão de cada componente determina a pontuação, a menos que seja necessário ajuda de outra pessoa ou do uso de dispositivos, neste caso, a pontuação é automaticamente aumentada para 2. A pontuação do HAQ-DI é calculada pela média dos oito domínios (itens), variando entre 0 e 3. Quanto maior a pontuação, mais deficiência. A versão brasileira validada do HAQ foi utilizada neste estudo²⁶.

O HAQ-DI também contém uma EVA utilizada para quantificar a dor que o paciente sentiu na semana anterior ao questionário. A EVA de dor é uma linha de 15 centímetros convertidos para uma escala contínua que varia de 0 (sem dor) a 3 (dor muito forte). Para calcular a pontuação, uma régua é utilizada para medir a distância em centímetros da âncora esquerda até a marca feita pelo paciente e, em seguida, multiplica-se o valor encontrado por 0,2⁷. A pontuação da EVA de dor não é incorporada ao escore composto do HAQ-DI.

3.3.2 SHAQ

O SHAQ é composto pelo HAQ-DI acrescido das cinco seguintes questões (EVA SHAQ): *“in the past week how much have your - Raynaud’s phenomenon, digital ulcers, gastrointestinal, lung, and overall scleroderma - symptoms interfered with your activity?”* As âncoras da linha são *“does not interfere”* e *“very severe limitations”* (Anexo B). O comprimento de cada uma das EVA é de 15 cm. Semelhante à pontuação da EVA de dor, o valor da EVA SHAQ é multiplicado por 0,2 para obter a pontuação final. O intervalo de pontuação de 0 a 3 representa a limitação mínima e máxima, respectivamente. O valor de cada item da EVA é relatado separadamente. As questões do SHAQ referem-se à intensidade dos sintomas na semana que antecede a avaliação⁷.

3.3.3 SF-36 v2™

O SF-36 é um questionário genérico de avaliação da qualidade de vida relacionada com a saúde. A versão brasileira do SF-36 já foi traduzida e validada por Ciconelli *et al.*²⁷, em 1999. A versão SF-36v2™ em português brasileiro foi desenvolvida após a revisão da Versão 1²⁸. Esta é uma versão atualizada, os 36 itens do questionário autoaplicado avaliam a qualidade de vida em oito áreas, incluindo capacidade funcional, aspecto físico, dor corporal, saúde geral, vitalidade, função social, aspecto mental e saúde mental. As quatro escalas de saúde física são resumidas em componentes físicos (PCS), e as quatro escalas de saúde mental em componente mental (MCS). As escalas de PCS e MCS são normalizadas para a população em geral, para os quais a pontuação média $\pm$ desvio padrão é de 50 ± 10 ^{29,30}. Quanto mais baixa a pontuação, maior o comprometimento da área avaliada. As propriedades psicométricas da versão português brasileira do SF-36v2™ estão bem estabelecidas³¹. A licença número QM011936 foi obtida para utilização do SF-36v2™ a partir do *QualityMetric Inc.*

3.4 Desenvolvimento da Versão Brasileira do Questionário de Avaliação de Saúde (SHAQ)

O processo de tradução, adaptação transcultural e validação do SHAQ foi realizado de acordo com os princípios normais de boas práticas detalhado a seguir^{32,33}.

3.4.1 Tradução

A tradução do SHAQ para o português do Brasil foi realizada por dois tradutores juramentados bilíngues (nativos do Brasil) de forma independente. Um dos tradutores foi informado sobre o objetivo e o contexto do questionário e o outro o fez de forma cega [T1, T2] (Anexo C). Posteriormente, uma comissão formada pelos tradutores e dois médicos que participaram do estudo elaborou uma síntese de T1 e T2, resultando em uma tradução comum [T1-2 (Anexo D)]. Em seguida, outros dois tradutores bilíngues (nativos de língua Inglesa) traduziram a versão T1-2 para o Inglês [BT1, BT2 (Anexo E)] de forma independente e cega do questionário original, novamente sintetizado pela comissão. Posteriormente, a versão original e a traduzida para o inglês foram comparadas e as discrepâncias documentadas. As perguntas foram revistas e reescritas após consenso. A autora do questionário original, Dra. Virginia Steen, participou durante todo o processo de tradução e validação do questionário.

3.4.2 Adaptações culturais e linguísticas

Para traduzir e adaptar o SHAQ ao contexto brasileiro foram necessárias realizar algumas modificações linguísticas e de adaptação cultural. A fim de facilitar compreensão do paciente, o significado de “fenômeno de Raynaud” foi explicado entre parênteses “(alterações na cor dos dedos das mãos e dos pés)”. Além disso, o termo “úlceras digitais” foi alterado para “feridas na ponta dos dedos”, pois o termo “úlcera” estava sendo confundido com úlcera péptica. Os pacientes relataram alguma

dificuldade em compreender o significado de “gastrointestinais”, ficando mais claro ao separar os termos em: “gástricos e intestinais”. De acordo com as recomendações originais da autora, mais detalhes sobre estes termos estaria fora dos propósitos do SHAQ. Há um questionário específico para avaliação do acometimento do trato gastrointestinal³⁴ pela ES, que mede tanto a atividade e como a gravidade de doença. Não foi necessário modificação para a EVA pulmonar, que no questionário original já dispunha de uma explicação entre parênteses “*shortness of breath*” que foi traduzida como “falta de ar”. A EVA da avaliação global de gravidade de doença foi enfatizado, acrescentando a expressão “em geral”, porque o termo “esclerodermia” estava sendo interpretado como envolvimento cutâneo isolado. Finalmente, a nova versão do questionário foi submetida a 30 pacientes para ser aprovada. A versão final foi obtida e, portanto, submetida ao processo de validação (Anexo F).

3.5 Validação das Propriedades Psicométricas do SHAQ Brasileiro

Após breve explicação dos objetivos do estudo, cada paciente completou três questionários autoadministrados sob supervisão: as versões brasileiras validadas do SF-36v2TM, do HAQ-DI, e as cinco perguntas ES específicas sob validação (EVA SHAQ). A fim de validar a versão brasileira do SHAQ, as seguintes propriedades psicométricas foram avaliadas sucessivamente:

3.5.1 Validade de construção

A validade de construção refere-se à relação de um questionário com outro padronizado, de forma consistente com as hipóteses teoricamente formuladas sobre o que está sendo medido³³. Aqueles com grande correlação são descritos como tendo validade de construção convergente. A associação entre os questionários EVA SHAQ, HAQ-DI e SF-36v2TM foi utilizada para avaliar a validade de construção. O esperado era que houvesse alta correlação entre os questionários EVA SHAQ e HAQ-DI, e que houvesse correlação inversa entre EVA SHAQ e os domínios de qualidade de vida avaliados pelo SF-36v2TM. O PCS SF-36v2TM também deveria ter correlação inversa com as *EVA*s digestiva, pulmonar e de avaliação global da gravidade de doença^{12,35}.

3.5.2 Validade discriminante

Validade discriminante refere-se à capacidade do questionário distinguir pacientes com diferentes comprometimentos na qualidade de vida. Os respectivos valores de PCS SF-36v2TM, HAQ-DI e EVA SHAQ foram comparados entre os pacientes com e sem envolvimento de órgãos pela ES como definido acima. Esperávamos uma associação moderada a alta entre a versão brasileira do SHAQ, os itens físicos SF-36v2TM e o número de órgãos específicos envolvidos^{7,21,36}. O PCS SF-36v2TM e HAQ-DI deveriam ser pior no subtipo difusa da ES. No entanto, não era esperado que a EVA SHAQ apresentasse capacidade de discriminar melhor os subtipos cutâneos limitado e difuso de ES do que o HAQ-DI^{16,37}.

3.5.3 Reprodutibilidade

Reprodutibilidade refere-se à capacidade de um questionário aplicado de maneira repetida em pessoas estáveis fornecer respostas similares³³. Os pacientes foram entrevistados inicialmente pelo o entrevistador A, que administrava as cinco perguntas da EVA SHAQ, bem como as versões brasileiras do HAQ-DI e SF-36v2TM. Dez minutos depois, o entrevistador B reaplicava o questionário EVA SHAQ para avaliar a confiabilidade interobservador. Finalmente, a fim de avaliar a confiabilidade intraobservador, EVA SHAQ foi reaplicado pelo entrevistador A em 70 pacientes em um período de um mês.

3.5.4 Efeito teto e chão

A profundidade de medida do questionário está correlacionada ao efeito teto e chão. Este efeito mede o percentual da amostra que atinge o melhor e pior escore possível. Quando presente em mais de 15% das respostas, a validade de conteúdo, a confiabilidade e a responsividade do teste ficam comprometidas³³. Esperávamos um valor inferior a 15% da amostra.

3.6 Análise Estatística

A estatística descritiva foi realizada para resumir as características demográficas e clínicas dos pacientes, e foram apresentadas em média e Desvio Padrão (DP). Para avaliar as diferenças entre os subtipos de ES, os dados quantitativos foram analisados por ambos os testes de Mann-Whitney e teste t de Student. Os dados qualitativos foram avaliados pelo teste qui-quadrado, teste exato de Fisher e análise da razão de verossimilhança. A associação entre a EVA SHAQ, raça e nível de escolaridade foram analisados estatisticamente pelo teste de Kruskal-Wallis. O coeficiente de correlação de Spearman foi utilizado para examinar o grau de associação entre os escores do SHAQ com a duração da doença, o HAQ-DI, SF-36v2TM, EVA dor e o número de órgãos envolvidos. Foi considerado o Intervalo de Confiança (IC) >95%. A confiabilidade teste-reteste foi avaliada pelo Coeficiente de Correlação Intraclass (ICC). Os percentuais de entrevistados marcando o mínimo (piso) e máximo (teto) da EVA SHAQ foram calculados para avaliar as distribuições da pontuação na escala. Foi considerada uma correlação baixa se valor inferior ou igual a 0,29, entre 0,30 e 0,49 como moderada, e maior do que ou igual a 0,50 como elevada³⁸. Um valor de p estritamente menor que 0,05 foi considerado estatisticamente significativo.

4 RESULTADOS

Cento e cinquenta e um pacientes completaram os questionários HAQ-DI, SF-36v2TM e EVA SHAQ. As características demográficas e as características da doença estão descritas na Tabela 1. Os pacientes eram, em sua maioria, mulheres da raça branca, entre 15 e 86 anos. Quarenta por cento dos pacientes apresentavam menos de oito anos de escolaridade, enquanto 40% completaram 11 ou mais anos de estudo. O tempo médio de duração de doença foi de 11 ± 9 anos, 59% eram do subtipo limitado de ES (84,3% doença tardia) e 41% do subtipo difuso de ES (77,4% doença tardia). O ECT-RM médio foi de $2,6 \pm 8,4$ para o subtipo limitado e $7,7 \pm 8,4$ para o subtipo difuso de ES. O ECT-RM relativamente baixo do subtipo difuso de doença justifica-se pelo tempo de duração de doença, uma vez que a maioria dos pacientes do subtipo difuso apresentava a fase tardia. Quando analisado isoladamente, o subtipo cutâneo difuso tardio apresenta um escore menor do que o subtipo cutâneo difuso precoce de ES ($6,4 \pm 7,2$ vs. $13,8 \pm 10,3$, $p=0,02$).

Comparando os subtipos de ES, os pacientes com o subtipo limitado eram mais velhos, com maior tempo de duração de doença ($13,1 \pm 9,9$ vs. $8,2 \pm 7$ anos, $p=0,001$), maior frequência de calcinose (21,6% vs. 8,1%, $p=0,026$), hipertensão arterial pulmonar (26,2% vs. 6,9%, $p=0,005$) e anticorpos anticentrômero (25,8% vs. 9,7%, $p=0,013$) (Tabela 1). Pacientes

com o subtipo difuso apresentaram maior frequência de anticorpos antitopoisomerase (35,1% vs. 20,2%, $p=0,049$), e foram mais frequentemente prescritos com ciclofosfamida que o subtipo limitado (23,7 vs. 10,5%, $p=0,041$). Não houve diferença em relação ao VHS médio ($19,6\pm 19,9$ vs. $19,1\pm 17,8$, $p=0,968$), PCR ($13,8\pm 27,8$ vs. $9,2\pm 16,5$, $p=0,785$) e as concentrações de hemoglobina ($12,8\pm 1,6$ vs. $12,9\pm 1,7$, $p=0,811$) entre os subtipos difuso e limitado de ES, respectivamente. Entre a prescrição de outras terapias imunossupressoras, não houve diferença significativa entre os subtipos difuso e limitado de ES (nenhum: 32,2 vs. 44,2%, $p=0,172$; metotrexato: 23,7 vs. 31,4%, $p=0,353$; azatioprina: 18,6 vs. 10,5%, $p=0,223$; micofenolato mofetil: 1,7 vs. 2,3%, $p=1$, respectivamente).

Tabela 1 - Características Demográficas e Clínicas dos pacientes com ES difusa e limitada

Variáveis	Total N=151	Difusa N=62	Limitada N=89	p
Sexo feminino, %	88,1	85,5	89,9	0,41
Idade, anos	51,7 ±14	45,2 ± 13,1	56,4±12,3	<0,001^a
Raça branca, %	72	69,4	73,9	0,82 ^b
Escolaridade em anos, %				
Inferior a 8	39,9	27,5	48,1	<0,05^b
8-11	20,3	19,6	20,8	
Superior a 11	39,8	52,9	31,2	
Tempo de doença, anos	11,1 ±9,1	8,2±7	13,1±9,9	0,001^c
IMC	24,1 ±4,7	23,8±5,1	24,4±4,4	0,48 ^a
ECT-RM	4,8±6,7	7,7±8,4	2,6±3,8	0,002^c
Úlcera digital, %	21,8	17,7	23,6	0,42 ^d
Dismotilidade esofágica, %	75	72,4	76,8	0,55
Incontinência fecal, %	17,2	19,4	15,7	0,56
Doença intersticial pulmonar, %	67,4	70,2	65,4	0,56
Classe funcional (NYHA) >II, %	20,2	25,6	16,6	0,64 ^b
CVF <70, %	41/100 (41)	19/39 (48,7)	22/61(36)	0,21
DL _{CO} <70, %	26/40 (65)	9/16 (56,2)	17/24 (70,8)	0,8
Hipertensão pulmonar, %	18,3	6,9	26,2	0,005
Coração, %	46,8	38,5	52,8	0,26
Rim, %	1,3	3,2	0	0,17 ^d
VHS (mm/h)	19,2 ±20	19,6 ±19,9	19,1 ±17,8	0,968 ^c
PCR (mg/L)	10,9 ±21,5	13,8 ±27,8	9,2 ±16,5	0,785 ^c
Hemoglobina (g/dl)	12,9 ±1,7	12,8 ±1,6	12,9 ±1,7	0,811 ^c
Anticorpo antitopoiserase, %	26,2	35,1	20,2	0,049
Anticorpo anticentrômero, %	19,2	9,7	25,8	0,013

Os resultados foram expressos em média ± desvio padrão e percentual, exceto quando indicado.

Análise por teste qui-quadrado exceto quando especificado; ^ateste t-student;

^r Razão de verossimilhança; ^c Teste de Mann-Whitney; ^d Teste exato de Fisher

A pontuação média do HAQ-DI foi de $1,03 \pm 0,71$, indicando limitação funcional moderada a grave entre os pacientes com ES. A pontuação média do PCS e do MCS SF-36v2TM foi $37,94 \pm 10$ e $42,52 \pm 12,1$, respectivamente. Não houve diferença entre os subtipos de ES quanto à limitação funcional avaliada pelo HAQ-DI, à qualidade de vida avaliada pelo SF-36v2TM, e aos sintomas ES específicos avaliadas pela EVA SHAQ. No entanto, a EVA de dor foi significativamente superior nos pacientes com o subtipo limitado em comparação ao subtipo difuso de ES ($p=0,001$) (Tabela 2). Consequentemente, os pacientes com o subtipo limitado queixaram-se mais frequentemente de dor do que aqueles com o subtipo difuso (83,1% vs. 69,3%, $p=0,02$). Na maior parte das vezes a causa da dor estava relacionada à ES: artrite inflamatória em 29,7%, úlceras digitais em 22,9%, assim como miopatia inflamatória, calcinose e dor abdominal em 4%.

Tabela 2 - Medidas de qualidade de vida relacionada à saúde e capacidade funcional

Instrumentos/ Escalas	Total N=151	Difuso N=62	Limitado N=89	p
HAQ-DI	$1,03 \pm 0,7$	$1,04 \pm 0,8$	$1,01 \pm 0,7$	0,8
EVA dor	$1,32 \pm 1,0$	$1,16 \pm 1,0$	$1,41 \pm 1,0$	0,001
PCS SF-36v2 TM	$37,9 \pm 10,0$	$38,4 \pm 10,1$	$37,9 \pm 9,3$	0,75
MCS SF-36v2 TM	$42,5 \pm 12,1$	$43,4 \pm 12,4$	$41,8 \pm 12$	0,42
SHAQ EVA f. Raynaud	$1,1 \pm 1,0$	$1,1 \pm 1,0$	$1,0 \pm 1,0$	0,94
SHAQ EVA úlcera digital	$0,88 \pm 1,0$	$0,87 \pm 1,0$	$0,9 \pm 1,0$	0,43
SHAQ EVA digestiva	$0,96 \pm 0,9$	$1,0 \pm 1,0$	$0,91 \pm 0,9$	0,60
SHAQ EVA pulmonar	$0,79 \pm 1,0$	$0,7 \pm 0,9$	$0,84 \pm 1,0$	0,20
SHAQ EVA avaliação global	$1,53 \pm 1,0$	$1,51 \pm 1,0$	$1,53 \pm 1,0$	0,79

Os resultados foram expressos em média $\pm$ desvio padrão. HAQ-DI: Índice de Incapacidade do Questionário de Avaliação em Saúde; SHAQ: Questionário de Avaliação de Saúde em Esclerodermia. EVA: escala visual analógica. O HAQ-DI e as EVAs variam de 0 (mínimo) a 3 (máximo). PCS SF-36v2TM: Escore sumário dos componentes físicos que compõem o SF-36v2TM; MCS SF-36v2TM: Escore sumário dos componentes mentais que compõem o SF-36v2TM, abaixo de 50 indica baixa qualidade de vida.

4.1 Validação das Propriedades Psicométricas da Versão Brasileira do SHAQ

A fim de testar a validade concorrente, o coeficiente de correlação de Spearman foi avaliado entre o HAQ-DI, EVA de dor, os domínios do SF-36 v2TM e o SHAQ (Tabela 3). Como esperado, houve correlação estatisticamente significativa entre SHAQ e HAQ-DI, EVA de dor e PCS SF-36v2TM, sendo maior correlação com a *EVA de avaliação global da gravidade de doença* (Tabela 3).

Uma análise mais aprofundada em todas as dimensões do SF-36v2TM revelou alta correlação entre a *EVA de avaliação global da gravidade de doença* e dor corporal ($r=-0,621$, $p<0,001$), vitalidade ($r=-0,544$, $p<0,001$), capacidade funcional ($r=-0,510$, $p<0,001$) e os aspectos físicos ($r=-0,505$, $p<0,001$).

A *EVA de fenômeno de Raynaud* mostrou moderada correlação com HAQ-DI, EVA de dor e o PCS SF-36v2TM ($r=0,423$; $r=0,433$; $r=-0,453$, $p<0,001$).

Entre o PCS SF-36v2TM, a *EVA de fenômeno de Raynaud* foi intimamente relacionado com dor corporal ($r=-0,510$, $p<0,001$), e embora estatisticamente significativo, apresentou baixa correlação com os domínios de aspectos mentais do SF-36v2TM (MCS $r=-0,244$, $p=0,003$; aspectos mentais ($r=-0,245$, $p=0,002$) e saúde mental ($r=-0,274$, $p=0,001$). A *EVA de úlceras digitais* exibiram moderada correlação com HAQ-DI e dor corporal ($r=0,315$; $r=-0,398$, $p<0,001$). Na Tabela 3, a *EVA digestiva* mostrou moderada a alta correlação com HAQ-DI, EVA de dor e todos os domínios do SF-36v2TM, exceto para a saúde geral ($r=-0,225$, $p=0,006$). A *EVA*

pulmonar apresentou correlação baixa com o MCS SF-36v2TM ($r=-0,263$, $p<0,001$), especialmente com aspecto mental e saúde mental ($r=-0,260$; $r=-0,283$, $p<0,001$). O MCS SF-36v2TM mostrou moderada correlação com a *EVA digestiva* e de *avaliação global da gravidade de doença* (Tabela 3).

Tabela 3 - Correlação de Spearman entre a EVA SHAQ, HAQ-DI, EVA dor e os escores PCS e MCS SF-36v2TM em 151 pacientes com ES

	EVA SHAQ				Avaliação global de doença
	Fenômeno de Raynaud	Úlcera digital	Digestiva	Pulmonar	
HAQ-DI	0,423	0,315	0,427	0,356	0,595
EVA dor	0,433	0,254*	0,405	0,421	0,612
PCS SF-36v2 TM	-0,453	-0,247*	-0,348	-0,445	-0,582
MCS SF36v2 TM	-0,244*	-0,263*	-0,422	-0,263*	-0,402

Os resultados foram expressos como r .

$p<0,001$ exceto quando indicado; * $p<0,05$

HAQ-DI: Índice de Incapacidade do Questionário de Avaliação em Saúde; SHAQ *EVA*: Escala Visual Analógica do Questionário de Avaliação de Saúde em Esclerodermia. PCS SF-36v2TM: Escore sumário dos componentes físicos que compõem o SF-36v2TM; MCS SF-36v2TM: Escore sumário dos componentes mentais que compõem o SF-36v2TM.

A Tabela 4 mostra a validade discriminante da versão brasileira do SHAQ. O número de envolvimento visceral foi estatisticamente proporcional ao PCS SF-36v2TM, HAQ-DI, *EVA digestiva*, *pulmonar* e a soma total da EVA SHAQ. No entanto, todos os coeficientes de correlação foram menores que 0,3. Entre as dimensões do SF-36v2TM, a capacidade funcional ($r=-0,244$, $p=0,003$), dor corporal ($r=-0,163$, $p=0,046$) e vitalidade ($r=-0,246$, $p=0,003$) demonstraram relação estatística com o número de órgãos envolvidos. Não houve correlação entre o número de órgãos envolvidos e a *EVA de dor*, *fenômeno de Raynaud*, *úlceras digitais* ou MCS SF-36v2TM. A

fim de testar a validade de face, foi investigada a correlação da *EVA de úlceras digital e pulmonar* com os achados clínicos específicos. O escore médio da *EVA de úlceras digitais* foi altamente correlacionado com presença de cicatriz digitais ao exame clínico ($1,03 \pm 0,97$), assim como a presença de úlceras digitais ($1,64 \pm 1,13$), $p < 0,001$. A *EVA pulmonar* médio foi altamente correlacionado com a classe funcional de NYHA maior que II ($0,54 \pm 0,79$ vs. $1,65 \pm 0,94$, $p < 0,001$).

Tabela 4 - Correlação de Spearman entre o escore EVA SHAQ, HAQ-DI, EVA dor, PCS e MCS SF-36v2TM, e número de órgãos envolvidos em 151 pacientes com ES

Instrumentos/ Escalas	Correlação com o número de órgãos envolvidos	p
HAQ-DI	0,175	<0,05
EVA dor	0,031	0,72
PCS SF-36v2 TM	-0,212	<0,05
MCS SF-36v2 TM	-0,102	0,22
SHAQ EVA fenômeno de Raynaud	0,103	0,21
SHAQ EVA úlcera digital	-0,016	0,84
SHAQ EVA digestiva	0,178	<0,05
SHAQ EVA pulmonar	0,241	<0,05
SHAQ EVA avaliação global de doença	0,282	<0,001

Os resultados foram expressos em r. HAQ-DI: Índice de Incapacidade do Questionário de Avaliação em Saúde; SHAQ EVA: Escala Visual Analógica do Questionário de Avaliação de Saúde em Esclerodermia. PCS SF-36v2TM: Escore sumário dos componentes físicos que compõem o SF-36v2TM; MCS SF-36v2TM: Escore sumário dos componentes mentais que compõem o SF-36v2TM. A definição de acometimento visceral está descrito nos métodos.

Cento e quarenta e quatro pacientes responderam o questionário sob supervisão dos entrevistadores A e B. Foi observado alta confiabilidade interobservador, ICC de 0,94 (IC=0,912-0,953). O questionário SHAQ foi reaplicado em setenta pacientes após um intervalo médio de $8 \pm 7,51$ dias. O

coeficiente de correlação do teste-reteste da EVA SHAQ foi de 0,757, 95% (IC:0,636-0,842).

Os efeitos teto e chão foram observado em apenas 2% dos entrevistados, o que demonstra um bom índice de validade³³. O escore do SHAQ não demonstrou interferência pela idade, sexo, raça, nível de escolaridade, duração da doença ou subtipo de ES.

5 DISCUSSÃO

Esta é a primeira validação do SHAQ na versão brasileira e no hemisfério sul. O presente estudo confirma o valor do SHAQ e demonstra suas propriedades psicométricas em pacientes com ES no Brasil. A validação do SHAQ permite que a população brasileira com ES possa ser avaliada com este instrumento internacional. Além disso, a qualidade de vida e as respostas terapêuticas também poderão ser comparadas aos relatos da literatura.

A tradução e adaptação do SHAQ para o Brasil não exigiu grande adaptação cultural. A maior parte das perguntas pode ser traduzida com equivalência semântica. No entanto, o processo de adaptação transcultural foi benéfico para que os pacientes pudessem aceitar melhor algumas palavras. Ao invés de aplicar o SHAQ como um questionário autoadministrado, fizemos uma breve explanação e então administramos como uma avaliação verbal. Enquanto o contexto das questões foi facilmente compreendido, os pacientes precisavam de uma explicação adicional sobre a escala visual analógica, para que fossem capazes de marcar a resposta adequadamente.

A validade de construção da versão brasileira do SHAQ foi demonstrada, uma vez que a maioria das hipóteses formuladas previamente foi atendida. Como esperado, não houve diferença na pontuação SHAQ em relação à raça, sexo e idade do paciente ou duração da doença. A versão

brasileira do SHAQ foi altamente associada com aos itens físicos do SF-36v2TM. Particularmente, a *EVA de avaliação global de gravidade de doença* revelou correlação significativa com a EVA de dor, HAQ-DI e PCS SF-36v2TM. Além disso, foi demonstrada uma correlação moderada entre o MCS SF-36 v2TM e a *EVA digestiva e de avaliação global de gravidade de doença*. Os dados da literatura corroboram estes resultados, sugerindo que o envolvimento gastrointestinal tem maior impacto sobre o estado mental em relação à saúde física³⁹.

A forma cutânea difusa da ES representa o subtipo mais grave da doença. Isso leva a uma maior incapacidade em tarefas da vida diária^{4,10} e está associada a piores escores do HAQ-DI e SF-36^{16,35}. O SHAQ contempla cinco sintomas específicos para a ES observados em ambos os subgrupos da doença, e por isso não é melhor do que o HAQ-DI em discriminar entre a forma difusa e limitada^{16,37}. No entanto, não observamos diferenças entre os subtipos de ES nos escores do HAQ-DI, SF-36, nem do SHAQ neste estudo. Apesar do poder discriminativo do HAQ-DI⁴ e do SF-36³⁵ para distinguir entre os subtipos de ES ser bem estabelecido, observaram-se algumas particularidades na população estudada. Em primeiro lugar, a nossa população de ES limitada era mais velha, demonstrou maior pontuação na EVA de dor e maior frequência de manifestações graves. Na literatura os escores de dor mais elevados têm sido associados a surtos de fenômeno de Raynaud mais frequentes, úlceras ativas, sinovite grave, sintomas gastrintestinais e alteração da imagem corporal¹⁶. Em segundo lugar, a grande maioria dos pacientes com o subtipo

difuso estava na fase tardia e não apresentava espessamento cutâneo ativo. Portanto, esses achados justificam as discrepâncias observadas neste estudo. No entanto, a validade discriminante da versão brasileira do SHAQ pode ser assegurada por correlações entre o PCS SF-36 v2TM, HAQ-DI e o número de órgãos acometidos pela doença. Além disso, mostramos a validade de conteúdo adicional do SHAQ, uma vez que foi altamente correlacionado ao número de órgãos envolvidos, especialmente a *EVA de avaliação global de gravidade de doença*.

Georges *et al.*¹² propuseram, em 2005, a utilização de uma pontuação combinada, obtido pela junção dos oito domínios do HAQ-DI e as cinco EVA SHAQ. Concordando com a literatura, também sugerimos que a EVA SHAQ deva ser registrado separadamente do HAQ-DI, a fim de manter a sensibilidade das questões específicas da doença avaliada pelo questionário. No entanto, ainda são necessários estudos para avaliar se a versão brasileira do SHAQ é sensível a mudanças clínicas evolutivamente, bem como determinar se a mesma possui capacidade de discriminar a resposta às terapias na ES.

6 CONCLUSÕES

Este estudo demonstrou que a versão brasileira do SHAQ é um instrumento válido e confiável para avaliar a qualidade de vida na ES. Estes resultados apoiam a utilização da SHAQ na prática clínica e em pesquisa no Brasil.

7 ANEXOS

Anexo A - Aprovação da CAPPesq

Hospital das Clínicas da FMUSP
Comissão de Ética para Análise de Projetos de Pesquisa
CAPPesq

Nº Protocolo: 0319/10

Título: TRADUÇÃO E VALIDAÇÃO DO QUESTIONÁRIO DE AVALIAÇÃO DE SAÚDE NA ESCLERODERMIA SISTÊMICA PARA A LÍNGUA PORTUGUESA

Pesquisador Responsável: Eloisa Bonfá

Pesquisador Executante: Luiza Fuoco Rocha

Finalidade Acadêmica: Doutorado

Departamento: CLÍNICA MÉDICA

O Coordenador da Comissão de Ética para Análise de Projetos de Pesquisa – CAPPesq da Diretoria Clínica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, **APROVOU / TOMOU CIÊNCIA ad-referendum** em 05/04/2012, do(s) documento(s) abaixo mencionado(s):

• Carta datada de 23/03/12 - Mudança de Pesquisador Responsável de Dr. Natalino Hajime Yoshinari para Profa. Dra. Eloisa Bonfá, e Pesquisador Executante de Dra. Roberta Gonçalves Marangoni, para Dra. Luiza Fuoco Rocha, com finalidade acadêmica de Doutorado.

A CAPPesq em obediência à Resolução CNS 196/96, solicita ao pesquisador (a) s elaboração de relatório parcial e final.

No caso de relatório parcial é necessário informar o tempo previsto para a conclusão do protocolo e breve resumo dos resultados obtidos.

CAPPesq, 09 de Abril de 2012

PROF. DR. LUIZ EUGÊNIO GARCEZ LEME
Coordenador
Comissão de Ética para Análise de
Projetos de Pesquisa - CAPPesq

Rua Dr. Ovídio Pires de Campos, 225 - Prédio da Administração - 5º andar - CEP 05403-010 - São Paulo - SP.
Fone: 55 11 2661-6442 ramais 16, 17, 18 e 20 - e-mail: cappesq@hcnet.usp.br

Anexo B - Versão Original SHAQ em inglês

SHAQ

In the past week how much have your Raynaud's phenomenon problems interfered with your activities? Place a mark on the line below to indicate the severity of this problem.

Does not interfere

very severe limitation

In the past week how much have your Raynaud's phenomenon problems interfered with your activities? Place a mark on the line below to indicate the severity of this problem.

Does not interfere

very severe limitation

In the past week how much have your Raynaud's phenomenon problems interfered with your activities? Place a mark on the line below to indicate the severity of this problem.

Does not interfere

very severe limitation

In the past week how much have your Raynaud's phenomenon problems interfered with your activities? Place a mark on the line below to indicate the severity of this problem.

Does not interfere

very severe limitation

In the past week how much have your Raynaud's phenomenon problems interfered with your activities? Place a mark on the line below to indicate the severity of this problem.

Does not interfere

very severe limitation

Anexo C - Tradução 1 e 2**EVA SHAQ –T1**

Quanto você acha que os problemas causados pelo fenômeno de Raynaud interferiram nas suas atividades na semana passada? Marque na linha abaixo indicando a gravidade do problema.

Não interferiram

limitação grave

Quanto você acha que as úlceras digitais de extremidades interferiram nas suas atividades na semana passada? Marque na linha abaixo indicando a gravidade do problema.

Não interferiram

limitação grave

Quanto você acha que os sintomas gastrointestinais interferiram nas suas atividades na semana passada? Marque na linha abaixo indicando a gravidade do problema.

Não interferiram

limitação grave

Quanto você acha que os sintomas pulmonares (falta de fôlego) interferiram nas suas atividades na semana passada? Marque na linha abaixo indicando a gravidade do problema.

Não interferiram

limitação grave

Quanto você acha que os seus problemas gerias de esclerodermia interferiram nas suas atividades na semana passada? Marque na linha abaixo indicando a gravidade do problema.

Não interferiram

limitação grave

EVA SHAQ –T2

Nesses últimos dias os problemas originados pelo fenômeno de Raynaud interferiram nas suas atividades? Dê uma nota na linha abaixo para indicar a gravidade do problema.

Não interfere

limitação muito grave

Nesses últimos dias as úlceras nas pontas dos dedos interferiram nas suas atividades? Dê uma nota na linha abaixo para indicar a gravidade do problema.

Não interfere

limitação muito grave

Nesses últimos dias os sintomas gastrointestinais interferiram nas suas atividades? Dê uma nota na linha abaixo para indicar a gravidade do problema.

Não interfere

limitação muito grave

Nesses últimos dias os sintomas de dispneia (falta de ar) interferiram nas suas atividades? Dê uma nota na linha abaixo para indicar a gravidade do problema.

Não interfere

limitação muito grave

Nesses últimos dias os problemas relacionados com a esclerodermia interferiram nas suas atividades? Dê uma nota na linha abaixo para indicar a gravidade do problema.

Não interfere

limitação muito grave

Anexo D - Síntese da tradução

EVA SHAQ –T1-2

Na semana passada, o quanto os problemas causados pelo fenômeno de Raynaud interferiram nas suas atividades? Marque na linha abaixo para indicar a gravidade do problema.

Não interferiram

limitação grave

Na semana passada, o quanto as úlceras nas pontas dos dedos interferiram nas suas atividades? Marque na linha abaixo para indicar a gravidade do problema.

Não interferiram

limitação grave

Na semana passada, o quanto os sintomas gastrointestinais interferiram nas suas atividades? Marque na linha abaixo para indicar a gravidade do problema.

Não interferiram

limitação grave

Na semana passada, o quanto os sintomas pulmonares (falta de ar) interferiram nas suas atividades? Marque na linha abaixo para indicar a gravidade do problema.

Não interferiram

limitação grave

Na semana passada, o quanto os problemas relacionados com a esclerodermia interferiram nas suas atividades? Marque na linha abaixo para indicar a gravidade do problema.

Não interferiram

limitação grave

Anexo E - Back translation B1 e B2

EVA SHAQ –BT1

Last week, how much did the problems caused by Raynaud's phenomenon interfere in your activities? Mark on the line below to indicate the severity of the problem.

Did not interfere

severely limited

Last week, how much did ulcers on the tips of your fingers interfere in your activities? Mark on the line below to indicate the severity of the problem.

Did not interfere

severely limited

Last week, how much did gastrointestinal symptoms interfere in your activities? Mark on the line below to indicate the severity of the problem.

Did not interfere

severely limited

Last week, how much did pulmonary symptoms (lack of air) interfere in your activities? Mark on the line below to indicate the severity of the problem.

Did not interfere

severely limited

Last week, how much did problems related to scleroderma interfere in your activities? Mark on the line below to indicate the severity of the problem.

Did not interfere

severely limited

EVA SHAQ –BT2

Last week how many problems did you have caused by the Raynaud phenomenon and how did they interfere in your activities? Place on the line below the seriousness of the problem.

No interference

very serious limitation

Last week how did the sores on the tips of your fingers interfere in your activities? Place on the line below the seriousness of the problem.

No interference

very serious limitation

Last week how did the gastrointestinal symptoms interfere in your activities? Place on the line below the seriousness of the problem.

No interference

very serious limitation

Last week how did the pulmonary symptoms (breathlessness) interfere in your activities? Place on the line below the seriousness of the problem.

No interference

very serious limitation

Last week how did the problems related to scleroderma interfere in your activities? Place on the line below the seriousness of the problem.

No interference

very serious limitation

Anexo F - Versão final

Versão Brasileira EVA SHAQ

Na semana passada, o quanto os problemas causados pelo Fenômeno de Raynaud (mudança na cor dos dedos das mãos e pés) interferiram nas suas atividades? Marque na linha abaixo indicando a gravidade do problema.

Não interferiu

Interferiu muito

Na semana passada, o quanto as feridas nas pontas dos dedos interferiram nas suas atividades? Marque na linha abaixo indicando a gravidade do problema.

Não interferiu

Interferiu muito

Na semana passada, o quanto os sintomas gástricos e intestinais interferiram nas suas atividades? Marque na linha abaixo indicando a gravidade do problema.

Não interferiu

Interferiu muito

Na semana passada, o quanto os sintomas pulmonares (falta de ar) interferiram nas suas atividades? Marque na linha abaixo indicando a gravidade do problema.

Não interferiu

Interferiu muito

Na semana passada, o quanto os problemas relacionados com a sua doença, a esclerodermia, interferiram nas suas atividades de uma forma geral? Marque na linha abaixo indicando a gravidade do problema.

Não interferiu

Interferiu muito

8 REFERÊNCIAS

1. Charles C, Clements P, Furst DE. Systemic sclerosis: hypothesis-driven treatment strategies. *Lancet*. 2006; 367:1683-91.
2. Ramos-Casals M, Fonollosa-Pla V, Brito-Zerón P, Sisó-Almirall A. Targeted therapy for systemic sclerosis: how close are we? *Nat Rev Rheumatol*. 2010; 6:269-78.
3. Tektonidou MG, Ward MM. Validation of new biomarkers in systemic autoimmune diseases. *Nat Rev Rheumatol*. 2011; 7:708-17.
4. Poole JL, Steen VD. The use of the Health Assessment Questionnaire (HAQ) to determine physical disability in systemic sclerosis. *Arthritis Care Res*. 1991; 4:27-31.
5. Fries JF, Spitz P, Kraines RG, Holman HR. Measurement of patient outcome in arthritis. *Arthritis Rheum*. 1980; 23:137-45.
6. Fries JF, Spitz PW, Young DY. The dimensions of health outcomes: the health assessment questionnaire, disability and pain scales. *J Rheumatol*. 1982; 9:789-93.

7. Steen VD, Medsger TA Jr. The value of the Health Assessment Questionnaire and special patient-generated scales to demonstrate change in systemic sclerosis patients over time. *Arthritis Rheum.* 1997; 40:1984-91.
8. Clements PJ, Wong WK, Hurwitz EL, Furst DE, Mayes M, White B, Wigley F, Weisman M, Barr W, Moreland L, Medsger TA Jr, Steen V, Martin RW, Collier D, Weinstein A, Lally E, Varga J, Weiner SR, Andrews B, Abeles M, Seibold JR. The Disability Index of the Health Assessment Questionnaire is a predictor and correlate of outcome in the high-dose versus low-dose penicillamine in systemic sclerosis trial. *Arthritis Rheum.* 2001; 44:653-61.
9. Danieli E, Airò P, Bettoni L, Cinquini M, Antonioli CM, Cavazzana I, Franceschini F, Cattaneo R. Health-related quality of life measured by the Short Form 36 (SF-36) in systemic sclerosis: correlations with indexes of disease activity and severity, disability, and depressive symptoms. *Clin Rheumatol.* 2005; 24:48-54.
10. Khanna D, Furst DE, Clements PJ, Park GS, Hays RD, Yoon J, Korn JH, Merkel PA, Rothfield N, Wigley FM, Moreland LW, Silver R, Steen VD, Weisman M, Mayes MD, Collier DH, Medsger TA Jr, Seibold JR. Scleroderma Clinical Trials Consortium. Responsiveness of the SF-36 and the Health Assessment Questionnaire Disability Index in a systemic sclerosis clinical trial. *J Rheumatol.* 2005; 32:832-40.

11. Smyth AE, MacGregor AJ, Mukerjee D, Brough GM, Black CM, Denton CP. A cross-sectional comparison of three self-reported functional indices in scleroderma. *Rheumatology (Oxford)*. 2003; 42:732-8.
12. Georges C, Chassany O, Mouthon L, Tiev K, Toledano C, Meyer O, Marjanovic Z, Heneggar C, Papo T, Crickx B, Sereni D, Cabane J, Farge D. Validation of French version of the Scleroderma Health Assessment Questionnaire (SSc HAQ). *Clin Rheumatol* 2005; 24: 3-10.
13. Ruof J, Brühlmann P, Michel BA, Stucki G. Development and validation of a self-administered systemic sclerosis questionnaire (SySQ). *Rheumatology (Oxford)*. 1999; 38:535-42.
14. Silman A, Akesson A, Newman J, Henriksson H, Sandquist G, Nihill M, Palfrey S, Lomas R, Wollheim F, Black C. Assessment of functional ability in patients with scleroderma: a proposed new disability assessment instrument. *J Rheumatol*. 1998; 25:79-83.
15. Ostojić P, Damjanov N. The scleroderma Assessment Questionnaire (SAQ). A new self-assessment questionnaire for evaluation of disease status in patients with systemic sclerosis. *Z Rheumatol*. 2006; 65:168-75.
16. Pope J. Measures of systemic sclerosis (scleroderma). *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2011; 63:98-111.
17. La Montagna G, Cuomo G, Chiarolanza I, Ruocco L, Valentini G. HAQ-DI Italian version in systemic sclerosis. *Reumatismo*. 2006; 58:112-5.

18. Ng X, Thumboo J, Low AH. Validation of the scleroderma health assessment questionnaire and quality of life in English and Chinese-speaking patients with systemic sclerosis. *Int J Rheum Dis*. 2012; 15:268-76.
19. Hesselstrand R, Nilsson JA, Sandqvist G. Psychometric properties of the Swedish version of the Scleroderma Health Assessment Questionnaire and the Cochin Hand Function Scale in patients with systemic sclerosis. *Scand J Rheumatol*. 2013; 42(4):317-24.
20. Merkel PA, Herlyn K, Martin RW, Anderson JJ, Mayes MD, Bell P, Korn JH, Simms RW, Csuka ME, Medsger TA Jr, Rothfield NF, Ellman MH, Collier DH, Weinstein A, Furst DE, Jiménez SA, White B, Seibold JR, Wigley FM; Scleroderma Clinical Trials Consortium. Measuring disease activity and functional status in patients with scleroderma and Raynaud's phenomenon. *Arthritis Rheum*. 2002; 46:2410-20.
21. Johnson SR, Hawker GA, Davis AM. The health assessment questionnaire disability index and scleroderma health assessment questionnaire in scleroderma trials: an evaluation of their measurement properties. *Arthritis Rheum*. 2005; 53: 256-62.
22. Subcommittee for Scleroderma Criteria of the American Rheumatism Association Diagnostic and Therapeutic Criteria Committee. Preliminary criteria for the classification of systemic sclerosis (scleroderma). *Arthritis Rheum*. 1980; 23:581-90.

23. LeRoy EC, Black C, Fleischmajer R, Jablonska S, Krieg T, Medsger TA Jr, Rowell N, Wollheim F. Scleroderma (systemic sclerosis): classification, subsets and pathogenesis. *J Rheumatol*. 1988; 15:202-5.
24. Clements P, Lachenbruch P, Siebold J, White B, Weiner S, Martin R, Weinstein A, Weisman M, Mayes M, Collier D. Inter and intraobserver variability of total skin thickness score (modified Rodnan TSS) in systemic sclerosis. *J Rheumatol*. 1995; 7:1281-5.
25. Chacko KA. AHA Medical/Scientific Statement: 1994 revisions to classification of functional capacity and objective assessment of patients with diseases of the heart. *Circulation*. 1995; 92:2003-5.
26. Ferraz MB, Oliveira LM, Araujo PM, Atra E, Tugwell P. Crosscultural reliability of the physical ability dimension of the health assessment questionnaire. *J Rheumatol*. 1990; 17:813-7.
27. Ciconelli RM, Ferraz MB, Santos W, Meinão I, Quaresma MR. Brazilian-Portuguese version of the SF-36. A reliable and valid quality of life outcome measure. *Rev Bras Reumatol* 1999; 39: 143-50.
28. Campolina AG, Ciconelli RM. SF-36 and the development of new assessment tools for quality of life. *Acta Reumatol Port*. 2008; 33:127-33.

29. Ware JE Jr, Kosinski M, Bayliss MS, McHorney CA, Rogers WH, Raczek A. Comparison of methods for the scoring and statistical analysis of SF-36 health profile and summary measures: summary of results from the Medical Outcomes Study. *Med Care*. 1995; 33:264-79.
30. Ware JE, Snow KK, Kosinski M, Gandek B, New England Medical Center Hospital. Health Institute. *SF-36 health survey: manual & interpretation guide*. The Health Institute: New England Medical Center, 1993.
31. Laguardia J, Campos MR, Travassos CM, Najar AL, Anjos LA, Vasconcellos MM. Psychometric evaluation of the SF-36 (v.2) questionnaire in a probability sample of Brazilian households: results of the survey Pesquisa Dimensões Sociais das Desigualdades (PDSD), Brazil. *Health Qual Life Outcomes*. 2011; 9:61.
32. Wild D, Grove A, Martin M, Eremenco S, McElroy S, Verjee-Lorenz A, Erikson P. ISPOR Task Force for Translation and Cultural Adaptation. Principles of Good Practice for the Translation and Cultural Adaptation Process for Patient-Reported Outcomes (PRO) Measures: report of the ISPOR Task Force for Translation and Cultural Adaptation. *Value Health*. 2005; 8:94-104.

33. Terwee CB, Bot SD, de Boer MR, van der Windt DA, Knol DL, Dekker J, Bouter LM, de Vet HC. Quality criteria were proposed for measurement properties of health status questionnaires. *J Clin Epidemiol.* 2007; 60:34-42.
34. Khanna D, Hays RD, Park GS, Braun-Moscovici Y, Mayes MD, McNearney TA, Hsu V, Clements PJ, Furst DE. Development of a preliminary scleroderma gastrointestinal tract 1.0 quality of life instrument. *Arthritis Rheum.* 2007; 57:1280-6.
35. Hudson M, Steele R, Lu Y, Thombs BD, Panopalis P, Baron M. Canadian Scleroderma Research Group. Clinical correlates of self-reported physical health status in systemic sclerosis. *J Rheumatol.* 2009; 36:1226-9.
36. Hudson M, Thombs BD, Steele R, Panopalis P, Newton E, Baron M. Canadian Scleroderma Research Group. Health-related quality of life in systemic sclerosis: a systematic review. *Arthritis Rheum.* 2009; 61:1112-20.
37. Rannou F, Poiraudreau S, Berezné A, Baubet T, Le-Guern V, Cabane J, Guillevin L, Revel M, Fermanian J, Mouthon L. Assessing disability and quality of life in systemic sclerosis: construct validities of the Cochin Hand Function Scale, Health Assessment Questionnaire (HAQ), Systemic Sclerosis HAQ, and Medical Outcomes Study 36-Item Short Form Health Survey. *Arthritis Rheum.* 2007; 57:94-102.

38. Cohen J. Applied multiple regression/correlation analysis for the behavioural sciences. 3. ED. Mahwah, NJ: Erlbaum L Associates, 2003.
39. Bae S, Allanore Y, Coustet B, Maranian P, Khanna D. Development and validation of French version of the UCLA Scleroderma Clinical Trial Consortium Gastrointestinal Tract Instrument. *Clin Exp Rheumatol*. 2011; 29:15-21.

APÊNDICES

Apêndice A - Artigo Submetido

Manuscript Submitted to Clinical Rheumatology for Review

Cross-cultural adaptation and validation of the Brazilian-Portuguese version of the Scleroderma Health Assessment Questionnaire (SHAQ)

Journal:	<i>Clinical Rheumatology</i>
Manuscript ID:	CR-12-2012-0728
Manuscript Type:	Original Article
Date Submitted by the Author:	05-Dec-2012
Complete List of Authors:	Rocha, Luiza; University of São Paulo, Division of Rheumatology Marangoni, Roberta; Northwestern University, Division of Rheumatology Sampaio-Barros, Percival; University of São Paulo, Division of Rheumatology Levy-Neto, Mauricio; University of São Paulo, Division of Rheumatology Yoshinari, Natalino; University of São Paulo, Division of Rheumatology Bonfá, Eloisa; University of São Paulo, Division of Rheumatology Steen, Virginia; Georgetown University, Medicine Kowalski, Sérgio; Faculty of Health Sciences McMaster University, Health Research Methodology Program
Keywords:	Systemic sclerosis, Quality of life, Health Assessment Questionnaire, SF-36

SCHOLARONE™
Manuscripts

ORIGINAL ARTICLE

Luiza F. Rocha - Roberta G. Marangoni - Percival D. Sampaio-Barros - Mauricio Levy-Neto, Natalino H. Yoshinari
- Eloisa Bonfa - Virginia Steen - Sergio C. Kowalski

**Cross-cultural adaptation and validation of the Brazilian-Portuguese version of the Scleroderma Health
Assessment Questionnaire (SHAQ)**

L. F. Rocha - P. D. Sampaio-Barros (corresponding author) - M. Levy-Neto - N. H. Yoshinari- E. Bonfa

Disciplina de Reumatologia, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo.

Av. Dr. Arnaldo, 455 - 3º Andar - Cerqueira César - São Paulo - SP, Brasil.

CEP: 01246-903. E-mail: pdsampaio@uol.com.br

Tel: +55113061-7492

Fax: +5511 3061-7490

R. G. Marangoni

Division of Rheumatology

240 E. Huron Street McGaw Pavillion M236, Chicago- IL 60611

V. Steen

Division of Rheumatology, Georgetown University, Washington, DC 20007

S.C. Kowalski

Health Research Methodology Program, Faculty of Health Sciences McMaster University, Hamilton Ontario

Canada, 1280 Main Street West - Hamilton, Ontario Canada L8S4L8 - 905-525-9140

Abstract The Scleroderma Health Assessment Questionnaire (SHAQ) is a feasible multisystem specific tool that has been extensively used as an additional assessment for systemic sclerosis (SSc). The aim of this study is to cross-culturally adapt and validate the Brazilian Portuguese version of the SHAQ. Construct validity was assessed based on the correlations between SHAQ and both the Medical Outcomes Survey Short Form 36 version 2 (SF-36v2™) and the HAQ-DI. The correlation between the SHAQ and disease severity was assessed by Spearman's correlation coefficient. The reproducibility of the SHAQ was evaluated by intra-class correlation coefficient (ICC). Among the 151 consecutive outpatients evaluated, 59% had limited SSc subtype. The overall disease severity VAS of the SHAQ was statistically significant correlated to HAQ-DI, pain VAS and the SF-36v2™ physical component summary (PCS) score ($r = 0.595$; $r = 0.612$; $r = -0.582$, respectively; $p < 0.001$). Further analysis of all SF-36v2™ components revealed statistically significant correlations between overall disease severity VAS and bodily pain ($r = -0.621$, $p < 0.001$), vitality ($r = -0.544$, $p < 0.001$), physical function ($r = -0.510$, $p < 0.001$) and role limitation-physical dimensions ($r = -0.505$, $p < 0.001$). Moreover, digestive, pulmonary and overall disease severity VAS were statistically significant correlated to the number of organs involved ($r = 0.178$, $p = 0.029$; $r = 0.214$, $p = 0.008$; $r = 0.282$, $p < 0.001$). We also demonstrated high reproducibility for SHAQ (ICC: 0.757, 95% (CI = 0.636-0.842)). The Brazilian-Portuguese version of the SHAQ demonstrated both construct and discriminant validity, as well as good reproducibility.

Keywords Systemic sclerosis - Quality of life - Health Assessment Questionnaire - SF-36

Introduction

Systemic sclerosis (SSc) is a multisystem disease characterized by functional disability and poor health-related quality of life. SSc is associated with one of the highest mortality rates among all autoimmune diseases [1]. Currently, there is no effective treatment [2], and there are no specific biomarkers to define SSc active disease or its response to treatment [3]. Thus, SSc care has been a challenge for researchers and clinicians.

The Health Assessment Questionnaire (HAQ) has been used to measure SSc disability and function since 1991 [4]. Initially, this questionnaire was developed for rheumatoid arthritis [5, 6] but it has proven to be a valuable tool to measure SSc disease status changes, predict outcome and survival [7-9]. The HAQ has been validated for SSc in different countries of the Northern Hemisphere [10-12]. However, this questionnaire does not adequately cover the spectrum of SSc target organs [13], and includes parameters not commonly affected by this disease [14].

Other disease specific instruments were proposed [13-16], and among them, the Scleroderma Health Assessment Questionnaire (SHAQ) [7] is the most commonly used [17]. The SHAQ is a self-administered 20 question instrument that assesses functional ability (HAQ) and the following patient-generated visual analogue scales (VAS): Raynaud's phenomenon, digital tip ulcers, gastrointestinal and lung symptoms, as well as overall disease severity from patient's perspective. Regarding convergent and construct validity, the SHAQ has further face and content validity over the HAQ since it addresses specific questions to SSc manifestations [18].

In Brazil, there is no specific questionnaire validated for SSc. Thus, the aim of this study is to cross-culturally adapt and validate the SHAQ into Brazilian-Portuguese language in order to provide this standardized tool for research and clinical settings.

Patients and methods

Patients

A hundred and fifty-one SSc patients who fulfilled the American College of Rheumatology criteria (ACR 1980) were included in the study from May 2011 to March 2012. The patients were recruited at the Scleroderma Outpatient Clinic, Division of Rheumatology at the Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. Patients diagnosed with concomitant connective tissue disease were excluded. We included only native Brazilians, with a good command of the language, abstract thought to understand the concept of VAS, as well as good visual accuracy. The study was approved by the local Ethic Committee (CAPPesq of the Clinical board of the School of Medicine, University of São Paulo) as stated in the protocol of research number 0319/10. All participants signed in the consent terms.

Clinical assessment

Data were obtained by a structured clinical interview and chart review on the same day of patient's follow-up. The following data were analyzed: gender, age, race, education level, and disease duration (defined as the first non-Raynaud manifestation). Additionally, current immunosuppressant therapy, erythrocyte sedimentation rate (ESR), C - reactive protein (CRP) as well as hemoglobin levels were recorded. Cutaneous SSc subtype was classified based on LeRoy's criteria [19]. The extension of skin involvement was assessed by the modified Rodnan total skin score (mRTSS) [20]. Pain from any origin was measured by IIAQ-DI pain VAS.

In order to correlate the SHAQ with disease severity, the following definitions were used for specific visceral involvement: Gastrointestinal involvement: distal esophageal hypomotility or aperistalsis (documented by either radiographic or manometric study), and/or symptoms of diarrhea and/or fecal incontinence, and/or body mass index (BMI) <18; Lung involvement: fibrosing alveolitis evidenced by thoracic high-resolution computed tomography and pulmonary test showing restrictive pulmonary pattern characterized by forced vital capacity (FVC) < 70% of predicted normal, and/or Carbon Monoxide Diffusing Capacity (DLCO) < 70% of predicted normal, or New York Heart Association Functional Classification (NYHA) >II (moderate to severe inability to do daily living activities with dyspnea even at rest) [21]; Pulmonary hypertension (PH): systolic arterial pulmonary pressure >40mmHg on Doppler echocardiogram, and/or mean pulmonary artery pressure at rest >25mmHg on right heart catheterization; Heart involvement: presence of arrhythmia, and/or pericarditis, and/or myocardial dysfunction observed on Doppler echocardiogram; Kidney involvement: rapidly progressive renal failure with abrupt onset of moderate to marked hypertension.

Brazilian-Portuguese version of Health Assessment Questionnaire (SHAQ) development

Definition

- 1- HAQ-DI: The HAQ-DI is a self-reported questionnaire, which contains 20 items classified into eight domains: dressing and grooming, arising, eating, walking, hygiene, reach, grip and activities. There are four possible answers for each question: without any difficulty (0), with some difficulty (1), with much difficulty (2), unable to do (3). The highest score reported by the patient for any component question of each domain determines the score for that domain unless aids or devices are required. In case the need of aids or devices, the score is automatically raised to 2. The HAQ-DI score is calculated by the average of the eight domains (items) scores ranging between 0 and 3, with higher score showing more disability. The validated Brazilian version of the questionnaire was used in the study [22].

The HAQ-DI also contains a pain VAS scale used to quantify the patient's pain experienced in the past week. The pain VAS scale is a 15 cm line converted to a continuous scale ranging from 0 (no pain) to 3 (very severe pain). To calculate the score, a metric ruler is used to measure the distance in centimeters from the left anchor to the patient's mark, and then

multiplied by 0.2 [7]. The pain VAS score is not incorporated into the HAQ-DI composite score.

- 2- SIIAQ. The SIIAQ is composed by the IIAQ-DI plus the five following questions (SIIAQ VAS): “in the past week how much have your *Raynaud's phenomenon, digital ulcers, gastrointestinal, lung, and overall scleroderma* symptoms interfered with your activity?”. The anchors of the line are “does not interfere” and “very severe limitations”. The length of each VAS is 15 cm. Similar to the pain VAS score, the value of the SIIAQ VAS is multiplied by 0.2 to obtain the final score. The score range from 0 to 3 representing minimum to maximum limitation, respectively. The value of each VAS score is reported separately. The SHAQ has a 1-week recall period [7].

- 3- SF-36 v2™. The Brazilian-Portuguese version of the SF-36 has already been translated and validated by Ciconelli RM and others since 1999 [23]. The Portuguese SF-36v2™ Health Survey translation was developed after revising the Version 1. This is an updated version, well-validated 36-item self-questionnaire that evaluates the quality of life in eight areas including physical functions, physical role, bodily pain, general health, vitality, social functions, emotional role, and mental health. The four physical health scales are summarized into physical component (PCS), and the four mental health scales into mental component (MCS). The PCS and MCS scales were normalized to the general population, for whom the mean ± SD score is 50 ± 10 [24, 25]. Psychometric properties of the Brazilian-Portuguese SF-36v2™ version are well established [26]. The SF-36 Health Survey license number QM011936 was obtained from QualityMetric Inc.

The process of translation, cross-cultural adaptation and validation of the SHAQ was performed according to standard principles of good practice detailed as follow [27, 28]:

Translation.

The forward translation of the SIIAQ into Brazilian-Portuguese language was carried out by two translators (bilingual native Brazilian) informed and uninformed about the objective of the questionnaire and the intent behind

it (T1, T2). A committee formed by both translators and two physicians participating in the study made a synthesis of T1 and T2, resulting in one common translation (T12). Next, two other translators (bilingual native English) blinded to the original questionnaire translated it back into English (BT1, BT2), again synthesized by the committee. Subsequently, the original and back translation versions were compared and the discrepancies documented. The questions were reviewed and rewritten after having reached a consensus (BT12).

Cultural and language adaptations

The translation and adaptation of the SHAQ to Brazilian-Portuguese context required some linguistic modification and cultural adaptation. In order to adapt to patient comprehension, the “*Raynaud’s phenomenon*” meaning was explained in brackets “(changes in color of fingers and toes)”. Also, the term “*digital ulcers*” was changed to “*sores on fingertips*” since the term “*ulcer*” was being related to peptic ulcer. Patients reported some difficulty in understanding the meaning of “*gastrointestinal*”, clarified later by separating the terms into: “*gastric and intestinal*”. According to original SHAQ author’s recommendations, further details regarding this topic would be beyond SIIAQ concern. There is a specific gastrointestinal tract questionnaire [29] for SSc that measures both activity and severity. No major modification was necessary for the *pulmonary VAS*. The patient’s *global assessment VAS* was emphasized by adding the term “*in general*”, because the term “*scleroderma*” used with the meaning of overall disease had been misunderstood with skin involvement manifestation. Finally, the new version of the questionnaire was submitted to 30 patients to be approved. The final version was reached and, therefore, submitted to the validation process (Supplementary 1).

Validation of the psychometric properties of the Brazilian-Portuguese SHAQ

After brief explanation of the aims of the study, each patient completed three self-administered questionnaires: the validated Brazilian-Portuguese versions of SF-36v2TM; the HAQ-DI; and the five SHAQ *VAS* specific SSc questions under currently validation. In order to validate the Brazilian-Portuguese version of the SIIAQ, the following psychometric properties were successively assessed:

Construct validity. The association between the SHAQ *VAS* and both HAQ-DI and SF-36v2TM was used to evaluate construct validity. The Brazilian-Portuguese SHAQ *VAS* scores were expected to high correlate with the HAQ-DI, and to be inversely correlated with quality of life domains accessed by SF-36v2TM. The SF-36v2TM PCS was expected to correlate with *digestive VAS*, *pulmonary VAS* and *overall disease severity VAS* [10, 30]

Discriminant validity. The respective values of SF-36v2TM PCS, HAQ-DI and SHAQ VAS scores were compared between patients with and without organ involvement as defined above. Moderate to high associations were expected between the Brazilian-Portuguese SHAQ and both the SF-36v2TM physical items and the number of specific organs involved [7, 18, 31]. The SF-36v2TM PCS and HAQ-DI were expected to be worse in diffuse SSc subtype. However, the Brazilian-Portuguese SHAQ VAS was not expected to be better than HAQ-DI in discriminating between limited cutaneous SSc (lcSSc) and diffuse cutaneous SSc (dcSSc) [17].

Reproducibility. At baseline, the interviewer A administered the five questions of the SHAQ VAS as well as the HAQ-DI and SF-36v2TM Brazilian-Portuguese versions. Ten minutes later, the interviewer B re-applied the questionnaire in 144 patients to assess the inter-observer reliability. Finally, in order to assess the intra-observer reliability, SHAQ VAS was re-applied by interviewer A in 70 patients within a month.

Statistical analysis

Descriptive statistics were performed to summarize clinical and demographic characteristics of the patients. In order to evaluate the differences between SSc subtypes, quantitative data was analyzed by both Mann-Whitney U test and Student's paired t-test. The qualitative data was evaluated by Chi-square, Fisher exact test and likelihood ratio analysis. Comparison between SHAQ VAS and both race and education level were statistically analyzed using the Kruskal-Wallis. Spearman's rank correlation coefficients were used to examine the degree of associations between the SHAQ scores with disease duration, the HAQ-DI, SF-36v2TM, pain VAS scores and the number of organs involved. The test-retest reliability was assessed by intra-class correlation coefficient (ICC). The percentages of respondents scoring the minimum (floor) and maximum (ceiling) SHAQ VAS scores were calculated to evaluate scale score distributions. Correlations less than or equal to 0.29 were considered to be low, between 0.30 and 0.49 as moderate, and greater than or equal to 0.50 as high [32]. A *p* value strictly under 0.05 was considered statistically significant.

Results

A total of 151 consecutive patients filled in the HAQ-DI, SF-36v2TM and SHAQ VAS questionnaires. Their demographic data and disease characteristics are shown in Table 1. The patients were mostly female of European ancestry, ranging between 15 and 86 years old. Forty percent of patients had less than eight years of schooling, while an additional 40% completed eleven or more years of schooling. The mean ($\pm$ SD) disease duration was 11

(=9) years: 59% were lcSSc (84.3% late disease) and 41% dcSSc (77.4% late disease). The mean mRTSS was 2.6±8.4 for lcSSc and 7.7±8.4 for dcSSc. Since many of dcSSc patients had late disease, they probably had improvement in skin overtime thus giving a lower skin score than early dcSSc (6.4–7.2 vs. 13.8–10.3, $p=0.02$).

Comparing SSc subtypes, lcSSc patients were older, had longer disease duration (13.1±9.9 vs. 8.2±7 years, $p=0.001$), higher frequencies of calcinosis cutis (21.6% vs. 8.1%, $p=0.026$), pulmonary hypertension (26.2% vs. 6.9%, $p=0.005$) and antiecentromere antibodies (25.8% vs. 9.7%, $p=0.013$) (table 1). Patients with dcSSc had higher frequency of anti-topoisomerase antibody (35.1% vs. 20.2%, $p=0.049$), and were more frequently prescribed cyclophosphamide than lcSSc (23.7 vs. 10.5%, $p=0.041$). There were no differences regarding mean (SD) ESR (19.6±19.9 vs. 19.1±17.8, $p=0.968$), CRP (13.8±27.8 vs. 9.2±16.5, $p=0.785$) and hemoglobin levels (12.8±1.6 vs. 12.9±1.7, $p=0.811$) between dcSSc and lcSSc, respectively. Amongst other immunosuppressive therapies, there was no significant difference in use between dcSSc and lcSSc (none: 32.2 vs. 44.2%, $p=0.172$; methotrexate: 23.7 vs. 31.4%, $p=0.353$; azathioprine: 18.6 vs. 10.5%, $p=0.223$; mycophenolate mofetil: 1.7 vs. 2.3%, $p=1$, respectively).

At baseline, the mean (±SD) IIAQ-DI score was 1.03 ±0.71, indicating moderate to severe disability among our SSc patients. The mean (±SD) SF-36v2TM PCS and MCS scores were 37.94 ± 10 and 42.52 ± 12.1, respectively. There were no differences between SSc subtypes regarding disability assessed by HAQ-DI, quality of life evaluated by SF-36v2TM, and specific SSc symptoms assessed by SHAQ VAS. However, pain VAS was significant higher in the lcSSc patients compared to dcSSc ($p=0.001$) (table 2). Accordingly, lcSSc patients had more pain than dcSSc (83.1% vs. 69.3%, $p=0.02$), of which mostly was disease-related: inflammatory arthritis in 29.7%, digital ulcers in 22.9%, as well as inflammatory myopathy, calcinosis and abdominal pain in 4%.

Validation of the psychometric properties of the Brazilian Portuguese SHAQ

In order to test concurrent validity, Spearman correlation coefficients were assessed for HAQ-DI, pain VAS, SF-36 domains and SIIAQ (table 3). As expected, statistically significant correlation between SIIAQ and IIAQ-DI, pain VAS and SF-36v2TM PCS was shown, with higher correlation with overall disease severity VAS (table 3).

Further analysis comprising all of the SF-36v2TM dimensions revealed high correlations between overall disease severity VAS and bodily pain ($r = -0.621$, $p < 0.001$) vitality ($r = -0.544$, $p < 0.001$), physical function ($r = -0.510$, $p < 0.001$) and role limitation-physical dimensions ($r = -0.505$, $p < 0.001$).

The Raynaud VAS showed moderate correlation with IIAQ-DI, pain VAS and SF-36v2TM PCS ($r = 0.423$; $r = 0.433$; $r = -0.453$, $p < 0.001$).

Among SF-36v2TM PCS, *Raynaud VAS* was closely related to bodily pain ($r = -0.510$, $p < 0.001$), and although statistically significant, showed low correlation with mental SF-36v2TM domains (MCS $r = -0.244$, $p = 0.003$; role limitation-emotional ($r = -0.245$, $p = 0.002$); and mental health ($r = -0.274$, $p = 0.001$). *Digital ulcer VAS* exhibited moderate correlation with IIAQ-DI and bodily pain ($r = 0.315$; $r = -0.398$, $p < 0.001$). In table 3, *Digestive VAS* showed moderate to high correlation with HAQ-DI, pain VAS and all SF-36v2TM domains, except for general health ($r = -0.225$, $p = 0.006$). *Pulmonary VAS* presented low correlations with SF-36v2TM MCS ($r = -0.263$, $p < 0.001$), particularly with role limitation-emotional and mental health components ($r = -0.260$; $r = -0.283$, $p < 0.001$). The SF-36v2TM MCS showed moderate correlation with *digestive* and *overall disease severity VAS* (table 3).

Table 4 shows the Brazilian-Portuguese SIIAQ discriminant validity. The number of visceral involvement was statistically significant related to SF-36v2TM PCS, HAQ-DI, *digestive VAS*, *pulmonary VAS* and *overall VAS score*. However, the correlation coefficients were under 0.3. Among SF-36v2TM dimensions, physical function ($r = -0.244$, $p = 0.003$), bodily pain ($r = -0.163$, $p = 0.046$) and vitality ($r = -0.246$, $p = 0.003$) were statistically significant related to the number of systems involved. There was no correlation between the number of visceral involvement and pain, *Raynaud's* and *digital ulcer VAS* or SF-36v2TM MCS. In order to test face validity, we investigated the correlation of pulmonary and digital ulcer VAS with its specific clinical findings. The mean digital ulcer VAS was highly correlated with digital pitting scars (1.03 ± 0.97) as well as digital tip ulcers (1.64 ± 1.13), $p < 0.001$, whereas the mean pulmonary VAS was highly correlated with NYHA FC greater than II (0.54 ± 0.79 vs. 1.65 ± 0.94 , $p < 0.001$).

A hundred and forty-four patients fulfilled the five questions SIIAQ VAS by both interviewers. High inter-observer reliability was observed with ICC of 0.94 (confidence interval (CI) 0.912-0.953). The SHAQ questionnaire was reapplied in seventy patients after a mean ($\pm$ SD) interval of 8 ± 7.51 days. The correlation coefficient of the test-retest of the SHAQ VAS score was 0.757, 95% (CI: 0.636-0.842).

The ceiling and floor effects were present in only 2% of respondents, demonstrating good content validity [28]. The SIIAQ was not affected by age, gender, race, education level, disease duration or SSc subtype.

Discussion

This is the first validation of the SHAQ into Brazilian-Portuguese language and in the Southern Hemisphere. The present study confirms the value of the SIIAQ and demonstrates its psychometric properties in Brazilian-Portuguese speaking SSc patients. The validation of the SHAQ in our SSc population indicates that

Brazilian patients can be followed according to an established international instrument. Moreover, quality of life responses to treatment might also be compared to those reported in the literature.

The translation and adaptation of the SHAQ into Brazilian-Portuguese language required no major cultural adaptation. The majority of the questions could be translated with vocabulary equivalence. However, the cross-cultural adaptation process was beneficial so that patients could better accept some words. As opposed to giving SHAQ as a self-administered questionnaire, we gave a brief explanation and then administered it as an oral assessment. While most questions were easily understood, patients required an explanation in order to be able to use the visual analogue scale.

The construct validity of the Brazilian-Portuguese version of the SHAQ was good since most of the pre-formulated hypotheses were met. There was no difference in the SHAQ score in relation to race, gender, and patient's age or disease duration. The Brazilian-Portuguese SHAQ was highly associated with the SF-36 physical items. Particularly, the *overall disease severity VAS* revealed statistically significant correlations with pain VAS, HAQ-DI and SF-36v2™ PCS. Moreover, moderate correlation between the SF-36 MCS and both *digestive VAS* and *overall disease severity VAS* was also demonstrated. Previous literature supports these findings suggesting that gastrointestinal involvement has greater impact on mental status compared to physical health [32].

The diffuse cutaneous form of SSc represents the most severe SSc subtype. It leads to a greater disability in daily living tasks [4, 33] and is associated with worse scores of the HAQ-DI and SF-36 [17, 31]. However, others and we [10, 34] have failed to demonstrate differences between lcSSc and dcSSc by SHAQ. This was previously attributed to the fact that the five disease-specific items of the SHAQ are observed in both subsets of the disease [34]. Despite the discriminative power of the HAQ-DI [4] and the SF-36 [31] to distinguish between SSc subtypes being well established, we observed some particularities in this study population. First, our lcSSc population was older, had higher pain VAS score and higher frequency of severe manifestations. Accordingly, higher pain scores have been associated with Raynaud's phenomenon attacks, active ulcers, severe synovitis, GIT symptoms and alteration of body image [17]. Second, the vast majority of dcSSc patients had late disease and no active skin thickness. Therefore, these findings could support the discrepancies observed in this study. Nonetheless, the discriminant validity of the Brazilian-Portuguese SHAQ could be ensured by correlations among SF-36 PCS, HAQ-DI and the clinical extent of the disease. Furthermore, we showed incremental content validity of the SHAQ. The SHAQ was highly correlated with organ involvement as well as *overall disease VAS*.

Georges et al proposed the use of a combined score, obtained by pooling the eight domains of the HAQ-DI and the five *VAS* scales [10]. In accordance to the literature, we also state that SHAQ *VAS* should be scored apart from HAQ-DI in order to maintain the sensibility of the disease specific questions addressed in the questionnaire. However, it remains to be shown whether the Brazilian-Portuguese SHAQ scales would be sensitive to change longitudinally as well as to accurately assess responsiveness to therapy.

Conclusion

This study demonstrated that the Brazilian-Portuguese version of the SHAQ is a valid and reliable tool to assess SSc quality of life. These findings support the use of the SHAQ in Brazilian clinical practice and research.

Disclosures None

References

1. Charles C, Clements P, Furst DE (2006) Systemic sclerosis: hypothesis-driven treatment strategies. *Lancet* 367: 1683–91.
2. Ramos-Casals M, Fonollosa-Pla V, Brito-Zerón P, Sisó-Almirall A (2016) Targeted therapy for systemic sclerosis: how close are we? *Nat Rev Rheumatol* 6: 269–78.
3. Tektonidou MG, Ward MM (2011) Validation of new biomarkers in systemic autoimmune diseases. *Nat Rev Rheumatol* 7: 708–17.
4. Poole JL, Steen VD (1991) The use of the Health Assessment Questionnaire (HAQ) to determine physical disability in systemic sclerosis. *Arthritis Care Res* 4: 27–31.
5. Fries JF, Spitz P, Kraines RG, Holman HIR (1980) Measurement of patient outcome in arthritis. *Arthritis Rheum* 23:137–45.
6. Fries JF, Spitz PW, Young DY (1982) The dimensions of health outcomes: the health assessment questionnaire, disability and pain scales. *J Rheumatol* 9: 789–93.
7. Steen VD, Medsger TA Jr (1997) The value of the Health Assessment Questionnaire and special patient-generated scales to demonstrate change in systemic sclerosis patients over time. *Arthritis Rheum* 40: 1984–91.

8. Clements PJ, Wong WK, Hurwitz EL, Furst DE, Mayes M, et al (2001) The Disability Index of the Health Assessment Questionnaire is a predictor and correlate of outcome in the high-dose versus low-dose penicillamine in systemic sclerosis trial. *Arthritis Rheum* 44: 653-61.
9. Danieli E, Airò P, Bettoni L, Cinquini M, Antonioli CM, Cavazzana I, et al (2005) Health-related quality of life measured by the Short Form 36 (SF-36) in systemic sclerosis: correlations with indexes of disease activity and severity, disability, and depressive symptoms. *Clin Rheumatol* 24: 48-54.
10. Georges C, Chassany O, Mouthon L, Tiev K, Teledano C, Meyer O, et al (2005) Validation of French version of the Scleroderma Health Assessment Questionnaire (SSc HAAQ). *Clin Rheumatol* 24: 3-10.
11. La Montagna G, Cuomo G, Chiarolanza I, Ruocco L, Valentini G (2006) HAAQ-DI Italian version in systemic sclerosis. *Reumatismo* 58: 112-5. In Italian.
12. Kowana M, Sato S, Kikuchi K, Kawaguchi Y, Fujisaku A, Misaki Y, et al (2003) Evaluation of functional disability using the health assessment questionnaire in Japanese patients with systemic sclerosis. *J Rheumatol* 30: 1253-8.
13. Ruef J, Brühlmann P, Michel BA, Stucki G (1999) Development and validation of a self-administered systemic sclerosis questionnaire (SysSQ). *Rheumatology (Oxford)* 38: 535-42.
14. Silman A, Akesson A, Newman J, Henriksson H, Sandquist G, Nihill M, et al (1998) Assessment of functional ability in patients with scleroderma: a proposed new disability assessment instrument. *J Rheumatol* 25: 79-83.
15. Ostojić P, Damjanov N (2006) The scleroderma Assessment Questionnaire (SAQ). A new self-assessment questionnaire for evaluation of disease status in patients with systemic sclerosis. *Z Rheumatol* 65: 168-75.
16. Smyth AE, MacGregor AJ, Mukerjee D, Brough GM, Black CM, Denton CP (2003) Across-sectional comparison of three self-reported functional indices in scleroderma. *Rheumatology (Oxford)* 42: 732-8.
17. Pope J (2011) Measures of systemic sclerosis (scleroderma). *Arthritis Care Res (Hoboken)* 63:S98-S111.
18. Johnson SR, Hawker GA, Davis AM (2005) The health assessment questionnaire disability index and scleroderma health assessment questionnaire in scleroderma trials: an evaluation of their measurement properties. *Arthritis Rheum* 53: 256-62.
19. LeRoy EC, Black C, Fleischmajer R, Jablonska S, Krieg T, Medsger TA Jr, et al (1988) Scleroderma (systemic sclerosis): classification, subsets and pathogenesis. *J Rheumatol* 15: 202-5.

20. Clements PJ (1995) Measuring disease activity and severity in scleroderma. *Curr Opin Rheumatol* 7: 517-21.
21. Chacko KA (1995) AHA Medical/Scientific Statement: 1994 revisions to classification of functional capacity and objective assessment of patients with diseases of the heart. *Circulation* 92: 2003-5
22. Ferraz MB, Oliveira LM, Araujo PM, Atra F, Tugwell P (1990) Crosscultural reliability of the physical ability dimension of the health assessment questionnaire. *J Rheumatol* 17: 813-7.
23. Cicconelli RM, Ferraz MB, Santos W, Meinão I, Quaresma MR (1999) Brazilian-Portuguese version of the SF-36. A reliable and valid quality of life outcome measure. *Rev Bras Reumatol* 39: 143-50.
24. Ware JE Jr, Kosinski M, Bayliss MS, McHorney CA, Rogers WH, Raczek A (1995) Comparison of methods for the scoring and statistical analysis of SF-36 health profile and summary measures: summary of results from the Medical Outcomes Study. *Med Care* 33: AS264-79.
25. Ware JE, Kosinski M, Gandek B (2000) SF-36 Health Survey: Manual & Interpretation Guide. Lincoln, RI: QualityMetric.
26. Laguardia J, Campos MR, Travassos CM, Najar AL, Anjes LA, Vasconcellos MM (2011) Psychometric evaluation of the SF-36 (v.2) questionnaire in a probability sample of Brazilian households: results of the survey Pesquisa Dimensões Sociais das Desigualdades (PDSD). *Brazil. Health Qual Life Outcomes* 9:61.
27. Wild D, Grove A, Martin M, Eremenco S, McElroy S, Verjee-Lorenz A, et al (2005) ISPOR Task Force for Translation and Cultural Adaptation. Principles of Good Practice for the Translation and Cultural Adaptation Process for Patient-Reported Outcomes (PRO) Measures: report of the ISPOR Task Force for Translation and Cultural Adaptation. *Value Health* 8: 94-104.
28. Terwee CB, Bot SD, de Boer MR, van der Windt DA, Knol DL, Dekker J, et al (2007) Quality criteria were proposed for measurement properties of health status questionnaires. *J Clin Epidemiol* 60: 34-42.
29. Khanna D, Hays RD, Park GS, Braun-Moscovici Y, Mayes MD, McNamee TA, et al (2007) Development of a preliminary scleroderma gastrointestinal tract 1.0 quality of life instrument. *Arthritis Rheum* 57: 1280-6.
30. Hudson M, Steele R, Lu Y, Thombs BD, Panopalis P, Baron M (2009) Canadian Scleroderma Research Group. Clinical correlates of self-reported physical health status in systemic sclerosis. *J Rheumatol* 36: 1226-9.

- 1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23
24
25
26
27
28
29
30
31
32
33
34
35
36
37
38
39
40
41
42
43
44
45
46
47
48
49
50
51
52
53
54
55
56
57
58
59
60
31. Hudson M, Thombs BD, Steele R, Panopalis P, Newton R, Baron M (2009) Canadian Scleroderma Research Group. Health-related quality of life in systemic sclerosis: a systematic review. *Arthritis Rheum* 61: 1112-20.
32. Bae S, Allanore Y, Coustet B, Maranian P, Khanna D (2011) Development and validation of French version of the UCLA Scleroderma Clinical Trial Consortium Gastrointestinal Tract Instrument. *Clin Exp Rheumatol* 29: S15-21.
33. Khanna D, Furst DE, Clements PJ, Park GS, Hays RD, Yoon J, et al (2005) Relaxin Study Group; Scleroderma Clinical Trials Consortium. Responsiveness of the SF-36 and the Health Assessment Questionnaire Disability Index in a systemic sclerosis clinical trial. *J Rheumatol* 32: 832-40.
34. Rannou F, Poiraudeau S, Berezné A, Baubet T, Le-Guern V, Cabane J, et al (2007) Assessing disability and quality of life in systemic sclerosis: construct validities of the Cochin Hand Function Scale, Health Assessment Questionnaire (HAQ), Systemic Sclerosis HAQ, and Medical Outcomes Study 36-Item Short Form Health Survey. *Arthritis Rheum* 57: 94-102.

Table 1 Demographical and clinical characteristics of patients

Variables	SSc n=151	dcSSc n=62	lcSSc n=89	p
Female gender	88.1	85.5	89.9	0.41
Age, yrs. (±SD)	51.7±14	45.2±13.1	56.4±12.3	<0.001^a
European ancestry	72	69.4	73.9	0.82 ^b
Education level, years				
Less than 8	39.9	27.5	48.1	<0.05^b
8-11	20.3	19.6	20.8	
More than 11	39.8	52.9	31.2	
Disease duration, years (±SD)	11.1±9.1	8.2±7	13.1±9.9	0.001^c
BMI, mean (±SD)	24.1±4.7	23.8±5.1	24.4±4.4	0.48 ^a
mRTSS, mean (±SD)	4.8±6.7	7.7±8.4	2.6±3.8	0.002^c
Digital tip ulcers	21.8	17.7	23.6	0.42 ^d
Esophageal dysmotility	75	72.4	76.8	0.55
Fecal Incontinence	17.2	19.4	15.7	0.56
Fibrosing alveolitis (HRCT)	67.4	70.2	65.4	0.56
NYHA FC >II	20.2	25.6	16.6	0.64 ^b
FVC < 70 % predicted	41	48.7	36	0.21
DLeo < 70% predicted	65	56.2	70.8	0.8
PH	18.3	6.9	26.2	0.005
Heart	46.8	38.5	52.8	0.26
Kidney	1.3	3.2	0	0.17 ^d

Except where indicated otherwise, values indicate percentages. SSc – systemic sclerosis; lcSSc – limited cutaneous SSc; dcSSc – diffuse cutaneous SSc; SD – standard deviation; BMI – body mass index; mRTSS = modified total Rodnan skin score; HRCT = high resolution computed tomography; NYHA FC – New York Heart Association Functional Classification; FVC – forced vital capacity; DLeo – diffusing capacity for carbon monoxide; PH – pulmonary hypertension; Results were analyzed by chi-square test unless specified; ^a t-student test; ^b likelihood ratio; ^c Mann-Whitney test; ^d Fisher exact test. Bolded p-value is statistically significant.

Table 2 Health related quality of life and Functional status (disability) measures (n=151)

Instruments/scales	SSc	dcSSc	lcSSc	p
HAQ-DI	1.03±0.7	1.04±0.8	1.01±0.7	0.8
Pain VAS	1.32±1.0	1.16±1.0	1.41±1.0	0.001
SF-36v2 TM PCS	37.9±10.0	38.4±10.1	37.9±9.3	0.75
SF-36v2 TM MCS	42.5±12.1	43.4±12.4	41.8±12	0.42
SHAQ <i>Raynaud's VAS</i>	1.1±1.0	1.1±1.0	1.0±1.0	0.94
SHAQ <i>Digital ulcer VAS</i>	0.88±1.0	0.87±1.0	0.9±1.0	0.43
SHAQ <i>Digestive VAS</i>	0.96±0.9	1.0±1.0	0.91±0.9	0.60
SHAQ <i>Pulmonary VAS</i>	0.79±1.0	0.7±0.9	0.84±1.0	0.20
SHAQ <i>Overall disease severity VAS</i>	1.53±1.0	1.51±1.0	1.53±1.0	0.79

SSc = systemic sclerosis; lcSSc = limited cutaneous SSc; dcSSc = diffuse cutaneous SSc; HAQ-DI: Health Assessment Questionnaire Disability Index; SHAQ *VAS*: Scleroderma Health Assessment Questionnaire visual analogue scale. HAQ-DI, Pain VAS and SHAQ *VAS* scores range from 0 (no impairment) to 3 (very severe limitation). SF-36v2TM PCS: physical summary component score of the SF-36v2TM; SF-36v2TM MCS: mental summary component score of the SF-36v2TM. A score lower than 50 indicates a poor quality of life. Bolded p-value is statistically significant

Table 3 Spearman rank correlation between SHAQ VAS scores and HAQ-DI, Pain VAS and the SF-36v2TM PCS and MCS component scores (n=151)

SHAQ <i>VAS</i> Scores	HAQ-DI	Pain VAS	SF-36v2 TM PCS	SF-36v2 TM MCS
<i>Raynaud's phenomenon</i>	0.423	0.433	-0.453	-0.244 [†]
<i>Digital ulcer</i>	0.315	0.254 [†]	-0.247 [†]	-0.263 [†]
<i>Digestive</i>	0.427	0.405	-0.348	-0.422
<i>Pulmonary</i>	0.336	0.421	-0.445	-0.263 [†]
<i>Overall disease severity</i>	0.595	0.612	-0.582	-0.402

See table 2 for definitions

p<0.001 unless indicated; [†]p<0.05

Table 4 Spearman's rank correlation coefficients between visceral involvements and the SIIAQ VAS scores, HAQ-DI pain VAS and the SF-36v2™ PCS and MCS component scores (n=151)

Instruments/scales	Correlation with number of visceral involvement	p
HAQ-DI	0.175	<0.05
Pain VAS	0.031	0.72
SF-36v2™ PCS	-0.212	<0.05
SF-36v2™ MCS	-0.102	0.22
SHAQ <i>Raynaud's VAS</i>	0.103	0.21
SIIAQ <i>Digital ulcer VAS</i>	-0.016	0.84
SHAQ <i>Digestive VAS</i>	0.178	<0.05
SHAQ <i>Pulmonary VAS</i>	0.241	<0.05
SHAQ <i>Overall disease severity VAS</i>	0.282	<0.001

See table 2 for definitions

Details of individual organ assessment are included in methods section

Bolded p-value is statistically significant

Supplementary. Brazilian-Portuguese SHAQ version

Nesta sessão gostaríamos de saber como a sua doença afeta a sua capacidade de realizar suas atividades do dia a dia. Sinta-se à vontade para acrescentar qualquer comentário na parte de trás desta página.

Por favor, marque com um **X** a resposta que melhor descreve sua capacidade em realizar as atividades do dia-a-dia na SEMANA QUE PASSOU

	Sem NENHUMA dificuldade	Com ALGUMA dificuldade	Com MUITA dificuldade	INCAPAZ de fazer
VESTIR-SE E ARRUMAR-SE				
Você foi capaz de:				
Vestir-se inclusive amarrar o cadarço do sapato e abotoar sua roupa?				
Lavar seu cabelo?				
LEVANTAR-SE				
Você foi capaz de:				
Levantar-se de uma cadeira sem se apoiar?				
Deitar-se e levantar-se da cama?				
COMER				
Você foi capaz de:				
Cortar um pedaço de carne?				
Levar uma xícara ou copo cheio até sua boca?				
Abrir uma caixa de leite nova?				
ANDAR				
Você foi capaz de:				
Andar fora de casa em lugar plano?				
Subir cinco degraus?				

Por favor, marque com um X os tipos de APOIOS OU APARELHOS que você geralmente usa para qualquer uma das atividades acima

☐ Bengala	☐ Aparelhos usados para se vestir
☐ Andador	(abotoador, gancho para puxar o zíper, calçadeira comprida, etc.)
☐ Muletas	☐ Utensílios de cozinha especiais ou feitos sem medida
☐ Cadeira de rodas	☐ Outros (descreva: _____)

Por favor, marque com um X as atividades para as quais você geralmente precisa da AJUDA DE OUTRA PESSOA

☐ Higiene	☐ Pegar e abrir objetos
☐ Alcançar objetos	☐ Tarefa de casa e compras

Por favor, marque com um X a resposta que melhor descreve sua capacidade em realizar as atividades do dia-a-dia na SEMANA QUE PASSOU:

	Sem NENHUMA dificuldade	Com ALGUMA dificuldade	Com MUITA dificuldade	INCAPAZ de fazer
HIGIENE PESSOAL				
Você foi capaz de:				
Lavar e secar seu corpo?				
Tomar um banho de banheira/chuveiro?				
Sentar-se e levantar-se de um vaso sanitário?				
ALCANÇAR OBJETOS				
Você foi capaz de:				
Alcançar e pegar um objeto de cerca de 2kg (por exemplo, um saco de batatas) colocado acima de sua cabeça?				
Curvar-se ou agachar-se para pegar roupas no chão?				
PEGAR				
Você foi capaz de:				
Abrir as portas de um carro?				
Abrir potes que já tenham sido abertos?				
Abrir e fechar torneiras?				
ATIVIDADES				
Você foi capaz de:				
Ir ao banco e fazer compras?				
Entrar e sair de um carro?				
Fazer tarefas de casa (por exemplo, varrer e trabalhar no jardim?)				

Por favor, marque com um X os tipos de APOIOS OU APARELHOS que você geralmente usa para qualquer uma das atividades acima

☐ Vaso sanitário mais alto	☐ Aparelho com cabo longo para alcançar objetos
☐ Banco para tomar banho	
☐ Abridor de potes (para potes que já tenham sido abertos)	☐ Objetos com cabo longo para o banheiro (por exemplo, uma escova para o corpo)
	☐ Outros (descreva: _____)
☐ Barra de apoio para banheira/chuveiro	

Por favor, marque com um X as atividades para as quais você geralmente precisa da AJUDA DE OUTRA PESSOA

☐ Higiene	☐ Pegar e abrir objetos
☐ Alcançar objetos	☐ Tarefa de casa e compra

Nós também gostaríamos de saber se você tem dor por causa da sua doença

Qual foi a intensidade da dor causada pela sua doença NA SEMANA QUE PASSOU:

COLOQUE UM TRAÇO VERTICAL (|) NA LINHA PARA INDICAR A INTENSIDADE DA DOR

SEM DOR	DOR INTENSA
_____	_____
0	100

1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23
24
25
26
27
28
29
30
31
32
33
34
35
36
37
38
39
40
41
42
43
44
45
46
47
48
49
50
51
52
53
54
55
56
57
58
59
60

Na semana passada, o quanto os problemas causados pelo fenômeno de Raynaud (mudança na cor dos dedos das mãos e pés) interferiram nas suas atividades? Marque na linha abaixo para indicar a gravidade do problema.

Não interferiu

Interferiu muito

Na semana passada, o quanto as feridas nas pontas dos dedos interferiram nas suas atividades? Marque na linha abaixo para indicar a gravidade do problema.

Não interferiu

Interferiu muito

Na semana passada, o quanto os sintomas gástricos e intestinais interferiram nas suas atividades? Marque na linha abaixo para indicar a gravidade do problema.

Não interferiu

Interferiu muito

Na semana passada, o quanto os sintomas pulmonares (falta de ar) interferiram nas suas atividades? Marque na linha abaixo para indicar a gravidade do problema.

Não interferiu

Interferiu muito

Na semana passada, o quanto os problemas relacionados com a sua doença, a esclerodermia, interferiram nas suas atividades de uma forma geral? Marque na linha abaixo para indicar a gravidade do problema.

Não interferiu

Interferiu muito

Apêndice B - Trabalho aceito para apresentação oral em congresso

INSCRIÇÕES

SUBMISSÃO DE TRABALHOS

PROGRAMAÇÃO

TURISMO

Área restrita de LUIZA FUOCO ROCHA

BOAS VINDAS

MEUS DADOS

MINHA AGENDA

PAGAMENTO

MEUS TRABALHOS

MEUS CONCURSOS

CNA

DESCONECTAR

VERSIÓN EN ESPAÑOL

HOME

COMISSÕES

CONVIDADOS

INSCRIÇÕES

CNA

EXPOSITORES

LOCAL DO EVENTO

PERGUNTAS FREQUENTES

NEWSLETTER

FALE CONOSCO

Meus Trabalhos

Este é seu gerenciador de trabalhos.
Por esta área você poderá:

- Enviar novo resumo para avaliação;
- Efetuar modificações nos trabalhos já enviados até 06/06/2012;
- Verificar a situação dos resumos que aguardam avaliação;
- Consultar o conteúdo dos trabalhos enviados.

O prazo para envio de trabalhos está esgotado.

Resumos já enviados

Clique no título do trabalho para visualizar/editar o conteúdo:

STATUS	TÍTULO	DATA DE ENVIO	NUMERAÇÃO (para painéis aprovados)
APROVADO Oral	VERSÃO BRASILEIRA DO QUESTIONÁRIO DE AVALIAÇÃO DE SAÚDE EM ESCLERODERMIA	30/05/2012 12:26:33	0

OPINE

Sua opinião é muito importante! Deixe seu comentário, opinião ou sugestão aqui.

INIQUE COM