



**UNIVERSIDADE FEDERAL DE UBERLÂNDIA  
FACULDADE DE ODONTOLOGIA**



**ANA PAULA MARTINS CUNHA**

**QUALIDADE DE VIDA RELACIONADA À  
SAÚDE DE CUIDADORES DE CRIANÇAS  
COM DOENÇAS RARAS**

UBERLÂNDIA  
2021

ANA PAULA MARTINS CUNHA

**QUALIDADE DE VIDA RELACIONADA À  
SAÚDE DE CUIDADORES DE CRIANÇAS  
COM DOENÇAS RARAS**

Trabalho de conclusão de curso  
apresentado à Faculdade de  
Odontologia da UFU, como requisito  
parcial para obtenção do título de  
Graduado em Odontologia

Orientadora: Prof.<sup>a</sup> Dr.<sup>a</sup> Fabiana  
Sodré de Oliveira

Coorientadora: Dr.<sup>a</sup> Késia Lara dos  
Santos Marques

UBERLÂNDIA

2021

## AGRADECIMENTOS

Primeiramente, agradeço a Deus por ter me abençoado grandemente durante minha caminhada na graduação. Agradeço a Universidade Federal de Uberlândia por ter me acolhido e agregado tanto conhecimento durante todos esses anos. Tenho um enorme sentimento de gratidão por todos os cuidadores e crianças que participaram dessa pesquisa, sem vocês não chegaríamos até aqui.

É com muita felicidade que agradeço à melhor orientadora que eu poderia ter nessa instituição, que é minha querida professora Dr.<sup>a</sup> Fabiana Sodr  de Oliveira. Fabiana, obrigada por ter aceitado e assumido essa miss o com tanta excel ncia, sua dedica o e intelig ncia s o admir veis. Tamb m agradeço grandiosamente a minha coorientadora Dr.<sup>a</sup> K sia Lara dos Santos Marques por ter nos ajudado com seu vasto conhecimento e por ser um exemplo de profissional. Sua sabedoria   motivadora.

Agradeço aos meus familiares que sempre me apoiaram e nunca me deixaram desistir, especialmente minha m e Eni, sou muito grata a Deus por ter me dado essa m e maravilhosa.   com muita emo o e carinho que agradeço ao meu grande amigo e namorado Lucas, obrigada por ter me apoiado e mostrado que sou capaz de alcan ar o inalcan  vel, voc    uma pessoa incr vel. Tamb m tenho um grande sentimento de gratid o por todas as pessoas que me ajudaram at  aqui, agradeço   minha irm  Ana Carolina, minha av  Maria, meu av  Marl ncio, minha sogra Adriana, meus cunhados Filipe, Jean e Gabriel, todos os tios, tias e primos. Muito obrigada amigos!

## SUMÁRIO

Resumo.....	5
Introdução.....	6
Material e métodos.....	8
<i>Considerações éticas</i> .....	8
<i>Desenho do estudo</i> .....	8
<i>Contexto</i> .....	8
<i>Participantes</i> .....	8
<i>Plano de recrutamento</i> .....	9
<i>Coleta de dados</i> .....	9
<i>Análise dos dados</i> .....	10
Resultados.....	11
Discussão.....	20
Conclusão.....	25
Referências bibliográficas.....	26
Apêndices.....	31
Anexos.....	33

## RESUMO

As doenças raras (DRs) são geralmente crônicas, progressivas, degenerativas e até incapacitantes e podem afetar a qualidade de vida (QV), tanto da criança quanto dos pais, responsáveis e/ou cuidadores. Sendo assim, os objetivos deste estudo piloto foram descrever as características sociodemográficas e avaliar a qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) de cuidadores de crianças com DRs. Tratou-se de um estudo observacional transversal. Participaram dez cuidadores primários de crianças com DRs assistidas nas clínicas de odontopediatria do Projeto de Extensão Promoção em saúde bucal para crianças com deficiência de zero a cinco anos de idade. Os participantes responderam dois questionários: um em forma de entrevista contendo dados sociodemográficos referentes ao cuidador e à criança e o outro autoadministrado sobre a QVRS do cuidador, utilizando o instrumento *Medical Outcomes Study 36 – Item Short – Form Health Survey* (SF-36). Os dados foram tabulados e submetidos à análise estatística descritiva. Foi considerada como baixa QVRS, escore total menor que 70,0% da pontuação máxima. Os resultados mostraram que a faixa etária dos cuidadores era de 20 a 50 anos (idade média = 34,2 anos e desvio-padrão = 8,3), 80,0% eram do sexo feminino, sendo 70,0% mães, 30,0% possuíam três filhos, 50,0% dos pais possuíam ensino médio, 90,0% tinham renda familiar de um a dois e meio salários-mínimos, 80,0% eram casados/amasiados e 60,0% relataram não apresentar doenças crônicas. As DRs que apresentaram maiores escores de QVRS foram Síndrome de Berardinelli (97,3), Síndrome de Turner (85,3), Deleção intersticial no braço longo do cromossomo 6 (81,0) e as que apresentaram menores escores foram Síndrome de Bloch-Sulzberger (21,5), Síndrome de Cornélia de Lange (40,9) e Artrogripose (41,8). Os maiores escores médios foram obtidos para o estado geral de saúde (74,1) e capacidade funcional (73,0) e, os menores, para os aspectos físicos (40,0) e emocional (46,7). Concluiu-se que a maioria dos cuidadores era adultos, do sexo feminino, de médio nível educacional, baixa renda, casada/amasiada, possuía em seu núcleo familiar de um a três filhos e apresentou baixa QVRS.

**Palavras-chave:** Doenças raras. Qualidade de vida. Cuidadores. Criança.

## INTRODUÇÃO

Doenças Raras (DRs) são aquelas que afetam 65 pessoas a cada 100 mil habitantes, ou seja, 1,3 pessoas a cada duas mil<sup>1</sup>. Aproximadamente 8,0% da população mundial apresentam DRs, o que representaria, apenas no Brasil, algo entre 11 e 15 milhões de pessoas<sup>2</sup>.

Apesar de não haver um consenso quanto ao número exato de DRs, estima-se a existência de seis a oito mil<sup>3,4</sup>. O banco de dados Orphanet contém informações sobre 6172 DRs, sendo que 71,9% são de origem genética e 69,9% de início exclusivamente na infância<sup>5</sup>.

As DRs apresentam uma ampla diversidade de sinais e sintomas e variam não apenas de doença para doença, mas também de pessoa para pessoa acometida com a mesma condição<sup>3</sup>. Geralmente, elas são crônicas, progressivas, degenerativas, incapacitantes, apresentam opções de tratamento limitadas e podem comprometer a independência na vida cotidiana, afetando não apenas a qualidade de vida (QV) da criança, mas também a dos cuidadores<sup>3,6</sup>.

Para a Organização Mundial da Saúde (OMS), QV compreende “a percepção do indivíduo de sua inserção na vida no contexto da cultura e sistemas de valores nos quais ele vive e em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações”<sup>7</sup>. Por conseguinte, foi criado o conceito de qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) com o intuito de compreender a relação entre a saúde e a multidimensionalidade da QV, visto que pessoas com a mesma morbidade podem manifestar diferentes níveis de saúde e de bem-estar, físico e emocional<sup>8</sup>.

Nos últimos anos, a avaliação da QVRS de cuidadores e/ou pessoas com DRs tem sido tema de vários estudos<sup>6,8-21</sup>. Em particular, quando se referem às crianças com DRs, os pais e/ou cuidadores temem a progressão da doença em longo prazo<sup>18,20</sup> e experimentam da redução da QV em comparação com pais de filhos sem DRs<sup>20</sup>.

Fabre et al. (2013)<sup>9</sup> compararam a QV dos pais e das crianças com erros inatos do metabolismo com a população em geral e os resultados mostraram escores alterados de QV nos domínios físico e social em comparação com crianças típicas. Vanz et al. (2015)<sup>11</sup> também observaram

prejuízo na QV de cuidadores de crianças com Osteogênese Imperfeita. Landfeldt et al. (2016)<sup>12</sup> ressaltaram a necessidade de os profissionais de saúde prestarem atenção à saúde mental dos cuidadores.

Uma vez que a família possui um papel central em relação à vivência da DR, ela pode ser considerada uma unidade cuidadora responsável por buscar, produzir e gerenciar o cuidado, porém, essa unidade familiar também necessita de cuidados dos serviços de saúde<sup>23</sup>. É fundamental que os profissionais de saúde considerem e abordem o comprometimento da QV parental devido à DR da criança, entretanto, ainda há uma escassez de pesquisas e intervenções voltadas para a QVRS dos cuidadores<sup>22</sup>.

Diante disso, é necessário que sejam realizados estudos para se obter um maior conhecimento e compreensão do impacto de cuidar e conviver com uma criança com DR, pois a partir dos resultados será possível melhorar as diretrizes de boas práticas para o apoio e cuidado ao paciente e à família<sup>6,24</sup> e desenvolver projetos e programas que auxiliem na melhoria da QVRS dos cuidadores.

Sendo assim, os objetivos deste estudo piloto foram descrever as características sociodemográficas e avaliar a QVRS de cuidadores de crianças com DRs atendidas pelo Projeto de Extensão Promoção em saúde bucal para crianças com deficiência de zero a cinco anos de idade.

## **MATERIAL E MÉTODOS**

### **Considerações éticas e desenho do estudo**

O estudo foi submetido e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal de Uberlândia (Parecer número 3.530.110). Os pais, responsáveis e/ou cuidadores que concordaram em participar da pesquisa assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, em duas vias, em conformidade com a resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde. Tratou-se de um estudo observacional transversal desenvolvido com cuidadores de crianças com doenças raras.

### **Contexto**

O estudo piloto foi realizado durante as clínicas do Projeto de Extensão Promoção em saúde bucal para crianças com deficiência de zero a cinco anos de idade coordenado pela Área de Odontologia Pediátrica da Faculdade de Odontologia, desenvolvidas no Setor de Pacientes Especiais do Hospital Odontológico da Universidade Federal de Uberlândia (SEPAE–HO-UFU. A coleta de dados foi realizada por uma pesquisadora entre agosto de 2019 a março de 2020.

### **Participantes**

A amostra foi de conveniência. Os cuidadores de crianças com diagnóstico confirmado de DR agendadas para atendimento no Projeto de Extensão durante agosto de 2019 a março de 2020 foram recrutados. O conceito de cuidador adotado nesta pesquisa foi o de indivíduo que convive diretamente com a criança e que se responsabiliza por prover ou coordenar os recursos requeridos para os cuidados dispensados aos mesmos.

Os participantes foram incluídos desde que atendessem os seguintes critérios: fossem cuidadores primários de uma criança menor de cinco anos de idade com diagnóstico médico confirmado para DR. Foram excluídos os

participantes com menos de 17 anos de idade e/ou que tivessem alguma deficiência que impedisse o preenchimento do questionário autoadministrado.

### **Plano de recrutamento**

Os participantes da pesquisa foram recrutados por um pesquisador na sala de espera do SEPAE-HO-UFU. No dia da consulta odontológica agendada para a criança com DR, os cuidadores primários foram convidados a participar da pesquisa. Eles foram devidamente esclarecidos sobre os objetivos da pesquisa e explicitaram sua anuência em participar. Aqueles que não concordaram em participar da pesquisa não tiveram nenhum prejuízo com relação ao atendimento odontológico.

### **Coleta de dados**

A coleta de dados foi realizada por meio de dois questionários: um aplicado em forma de entrevista contendo dados do cuidador primário: idade, sexo, relação de parentesco, número de filhos, escolaridade, renda familiar, situação conjugal e presença de doenças crônicas (Apêndice A); e da criança:

idade, sexo, posição da criança na família, nome da doença e idade do diagnóstico (Apêndice B). A entrevista foi realizada por um único pesquisador, em uma sala reservada, para evitar constrangimentos por parte do participante.

Após a entrevista, foi entregue aos cuidadores primários um questionário de QVRS, o *Medical Outcomes Study 36 – Item Short – Form Health Survey (SF-36)* (Anexo 1).

O SF-36 é um instrumento genérico multidimensional de avaliação da QV, de fácil administração e compreensão, que foi adaptado e validado no Brasil por Ciconelli (1997)<sup>25</sup>. Além disso, ele é autoadministrado, constando 11 questões com 36 itens que englobam oito domínios ou dimensões: capacidade funcional (dez itens), aspectos físicos (quatro itens), dor (dois itens), estado geral da saúde (cinco itens), vitalidade (quatro itens), aspectos sociais (dois itens), aspectos emocionais (três itens), saúde mental (cinco itens). O indivíduo recebe um escore em cada domínio, que varia de zero (0) a cem (100), sendo zero (0) o pior escore e cem (100), o melhor<sup>26</sup>.

## **Análise dos dados**

Os dados sociodemográficos dos cuidadores primários e das crianças com DRs foram analisados descritivamente por frequências absolutas (n) e relativas (%).

A pontuação das 11 questões foi calculada de acordo com a pontuação do questionário de avaliação de QV SF-36 (Anexo 1). Foi avaliado o escore total individual de cada cuidador primário considerando a soma obtida da pontuação dos oito domínios e o escore médio e o desvio padrão para os oito domínios do instrumento SF-36 entre todos os cuidadores.

Foi considerada como baixa QVRS se a pontuação máxima resultante da soma dos escores das oito dimensões apresentassem o valor menor de 70,0%<sup>27</sup>.

## RESULTADOS

Participaram do estudo dez cuidadores primários. A Tabela 1 apresenta a distribuição numérica e percentual (%) das características sociodemográficas dos participantes. A faixa etária variou de 20 a 50 anos (idade média = 34,2 e desvio-padrão = 8,3), 8 (80,0%) eram do sexo feminino, 7 (70,0%) eram mães, 3 (30,0%) possuíam três filhos, 5 (50,0%) possuíam ensino médio, 9 (90,0%) apresentaram renda familiar de um a dois e meio salários-mínimos, 8 (80,0%) eram casados ou amasiados e 6 (60,0%) relataram não apresentar doenças crônicas.

A Tabela 2 apresenta as características sociodemográficas das crianças, nome, classificação/origem e características das DRs e idade de diagnóstico. A faixa etária variou de três a 52 meses (idade média = 35,5 meses e desvio-padrão = 15,0), 6 (60,0%) eram do sexo feminino, 5 (50,0%) eram o primeiro filho, 9 (90,0%) possuíam DRs de origem genética e 6 (60,0%) tiveram o diagnóstico ao nascimento.

A Figura 1 apresenta os achados deste estudo em relação ao perfil médio dos cuidadores primários e das crianças com doenças raras.

A Tabela 3 apresenta os escores individuais dos oito domínios e escore total do instrumento SF-36 dos cuidadores primários de acordo com a DR.

As DRs que apresentaram maiores escores foram Síndrome de Berardinelli (97,3), Síndrome de Turner (85,3), deleção intersticial no braço longo do cromossomo 6 (81,0), e as que apresentaram os menores escores foram Síndrome de Bloch-Sulzberger (21,5), Síndrome de Cornélia de Lange (40,9) e Artrogripose (41,8). Do total de participantes, 7 (70,0%) apresentaram baixa QVRS.

A Tabela 4 apresenta a média e o desvio-padrão dos oito domínios do instrumento SF-36 de todos os cuidadores primários. Os maiores escores foram obtidos para o estado geral de saúde e capacidade funcional, respectivamente, 74,1 (desvio-padrão = 25,4) e 73,0 (desvio padrão = 26,9) e os menores para os aspectos físicos e emocional, respectivamente 40,0 (desvio-padrão = 39,1) e 46,7 (desvio-padrão = 37,1). Os escores médios para os oito domínios do instrumento SF-36 são apresentados graficamente na Figura 2.

Tabela 1 – Distribuição numérica e porcentual (%) das características sociodemográficas dos cuidadores primários de crianças com DRs.

<b>Características</b>	<b>N (%)</b>
<b>Faixa etária (em anos)</b>	
20 a 30	3 (30,0)
31 a 40	4 (40,0)
41 a 50	3 (30,0)
<b>Sexo</b>	
Feminino	8 (80,0)
Masculino	2 (20,0)
<b>Relação de parentesco</b>	
Mãe	7 (70,0)
Pai	2 (20,0)
Avós	1 (10,0)
<b>Número de filhos</b>	
01	2 (20,0)
02	3 (30,0)
03	3 (30,0)
05	2 (20,0)
<b>Escolaridade</b>	
Ensino fundamental	4 (40,0)
Ensino médio	5 (50,0)
Ensino superior incompleto	1 (10,0)
<b>Renda familiar</b>	
1 a 2,5 salários-mínimos	9 (90,0)
5 a 6,5 salários-mínimos	1 (10,0)
<b>Situação conjugal</b>	
Solteiro	2 (20,0)
Casado/Amasiado	8 (80,0)
<b>Presença de doenças crônicas</b>	
Sim	4 (40,0)
Não	6 (60,0)

Tabela 2 – Características sociodemográficas das crianças, nome, prevalência, classificação/origem e idade de diagnóstico.

<b>Criança</b>	<b>Idade (meses)</b>	<b>Sexo</b>	<b>Posição da criança</b>	<b>Nome da DR Prevalência*</b>	<b>Classificação/Origem</b>	<b>Características principais</b>
01	44	Masculino	1º	Artrogripose múltipla congênita Desconhecida	Genética	Deformidades nas articulações
02	46	Feminino	4º	Síndrome de Cornélia de Lange 1-9/100.000	Genética	Face dismórfica, inteligência reduzida, crescimento retardado das mãos e pés
03	38	Masculino	1º	Síndrome de Berardinelli 1-9/1.000.000	Genética	Redução da massa muscular, hipertrofia hepatoesplênica, mãos e pés resistentes

04	42	Masculino	2º	Osteogênese imperfeita tipo III Desconhecida	Genética	Fratu frequente esquelético estat escler
05	40	Feminino	1º	Síndrome de Turner 1-5/10.000	Genética	Baixa est alado e largo, sexu implantaç na reg
06	52	Feminino	1º	Síndrome de Tar Desconhecida	Genética	An hema defor esq

07	11	Masculino	2º	Síndrome de Lowe 1-9/1.000.000	Hereditária	disfunção e siste o
08	3	Feminino	2º	Síndrome de Bloch-Sulzberger ou Incontinência Pigmentar 1-9/1.000.000	Genética	Manifesta associad vários aparelh ecto mes
09	43	Feminino	3º	Deleção intersticial no braço longo do cromossomo 6 Desconhecida	Genética	Anomali graves, d e intelect
10	36	Feminino	1º	Acidemia Propiônica/ 1-9/1.000.000	Genética	A hiper desidrat deficiê

Fonte: Orphanet<sup>28</sup>, acessado em 2 de setembro de 2021.

Figura 1 - Perfil médio dos cuidadores primários e das crianças com DRs.

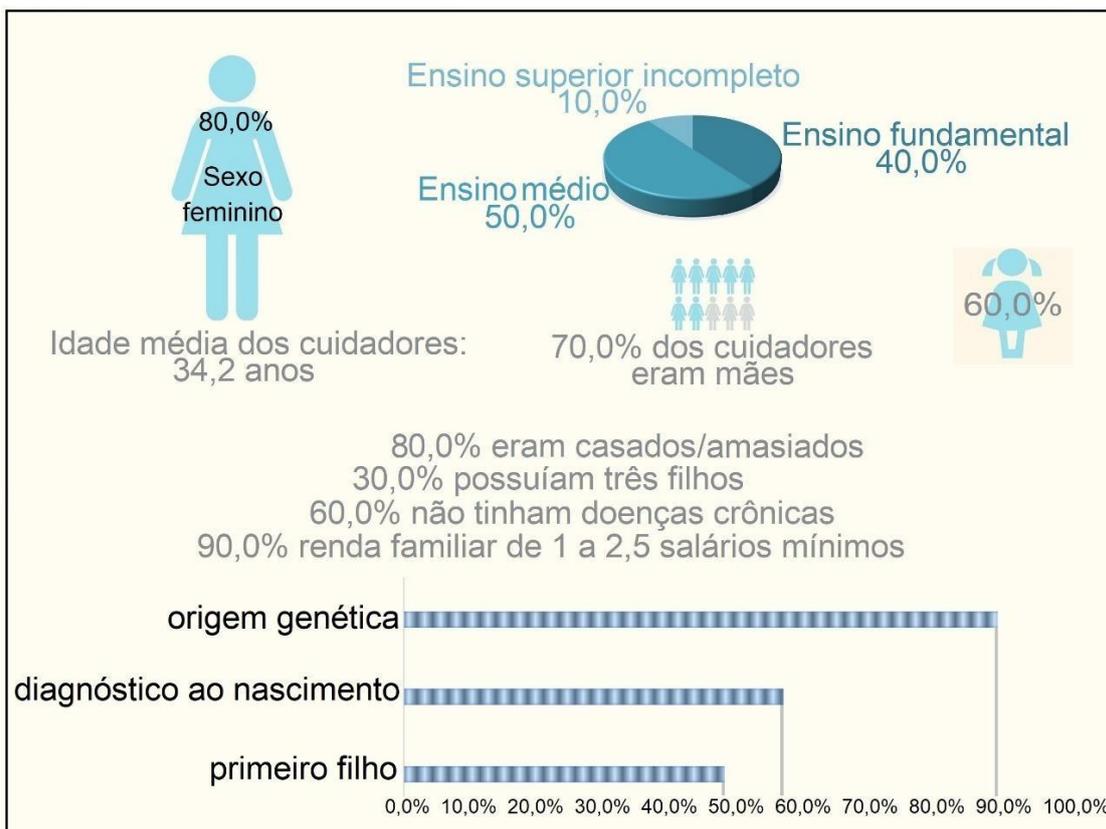


Tabela 3 – Escores individuais dos oito domínios e escore total do Questionário SF-36 dos cuidadores de Doentes com Doença Rara (DR).

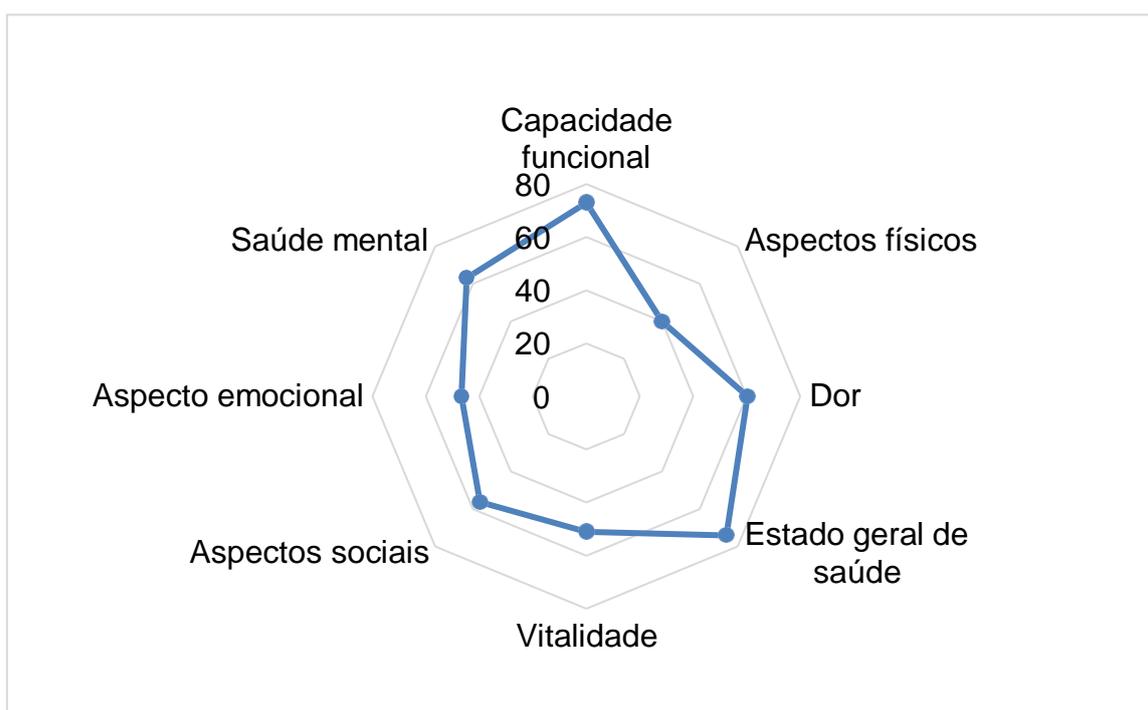
Doença rara	Domínios						
	Capacidade funcional	Aspectos físicos	Dor	Estado geral de saúde	Vitalidade	Aspectos sociais	Aspectos emocionais
Artrogripose	10,0	0,0	30,0	82,0	70,0	0,0	60,0
Síndrome de Cornélia de Lange	95,0	0,0	41,0	82,0	15,0	50,0	0,0
Síndrome de Berardinelli	100,0	100,0	100,0	92,0	90,0	100,0	100,0
Osteogênese imperfeita tipo III	70,0	0,0	41,0	32,0	40,0	50,0	60,0
Síndrome de Turner	100,0	75,0	84,0	82,0	45,0	100,0	100,0
Síndrome de Tar	60,0	50,0	51,0	47,0	45,0	50,0	60,0

Síndrome de Lowe	65,0	50,0	41,0	92,0	15,0	100,0	0
Síndrome de Bloch-Sulzberger ou Incontinência Pigmentar	55,0	0,0	31,0	32,0	30,0	0,0	0
Deleção intersticial no braço longo do cromossomo 6	75,0	100,0	84,0	100,0	85,0	75,0	3
Acidemia Propiônica	100,0	25,0	100,0	100,0	75,0	37,5	3

Tabela 4 – Escores médios e desvio-padrão dos oito domínios do instrumento SF-36 entre cuidadores de crianças com DRs.

<b>Domínio</b>	<b>Média</b>	<b>Desvio-padrão</b>
Capacidade funcional	73,0	26,9
Aspectos físicos	40,0	39,1
Dor	60,3	26,9
Estado geral de saúde	74,1	25,4
Vitalidade	51,0	26,2
Aspectos sociais	56,3	35,9
Aspecto emocional	46,7	37,1
Saúde mental	63,2	25,3

Figura 2 - Escores médios para os oito domínios do instrumento SF-36.



## DISCUSSÃO

Este estudo piloto avaliou as características sociodemográficas e a QVRS de cuidadores primários (pais e/ou responsáveis) de crianças com DRs. Considerando a particularidade das DRs e a impossibilidade de fazer comparações diretas, os resultados obtidos foram comparados entre si e aos de outros estudos envolvendo cuidadores de outros tipos de DRs<sup>6-9-12,18</sup>.

A maioria dos cuidadores primários eram adultos, do sexo feminino, composto principalmente pelas mães, com baixo nível educacional e socioeconômico e sem doenças crônicas. O maior predomínio do sexo feminino também foi observado em outros estudos<sup>6,8,10,11,17,24,29</sup>. As outras características observadas são comuns as da população atendida pelo Sistema Único de Saúde (SUS).

Com relação às crianças, foi observada uma média de idade em torno de 35,5 meses. Isso se deve ao fato de o Projeto de Extensão ser voltado para crianças lactentes e pré-escolares. Foram observadas crianças do sexo feminino e masculino. Algumas síndromes, como a de Bloch-Sulzberger e de Turner, têm predileção pelo sexo feminino<sup>30,31</sup>.

Neste estudo, considerou-se como baixa QVRS o escore total menor que 70,0% da pontuação máxima possível resultante das pontuações dos oito domínios, considerando como referência o estudo de Monárrez-Espino et al. (2021)<sup>27</sup>. Sendo assim, 70,0% dos cuidadores envolvidos neste estudo apresentaram baixa QVRS, com comprometimentos variados.

Entre os participantes, os que apresentaram maior média individual, e, portanto, melhor QV, foram os cuidadores primários de crianças com Síndrome de Berardinelli (97,3), Síndrome de Turner (85,3) e Deleção intersticial no braço longo do cromossomo 6 (81,0). A comparação entre os oito domínios das síndromes de Berardinelli e de Turner mostrou que quatro foram similares (capacidade funcional, aspectos sociais e emocional e saúde mental), com a maior diferença relacionada à vitalidade. Embora os escores do cuidador primário da criança com Deleção intersticial no braço longo do cromossomo 6 apresentarem apenas três domínios similares às síndromes de Berardinelli (aspectos físicos e saúde mental) e de Turner (dor e saúde mental), 4 dos domínios restantes foram maiores que 70,0%.

Considerando as características específicas de cada DR, embora todas sejam muito complexas, a Síndrome de Berardinelli ou Lipodistrofia, doença autossômica recessiva rara, é caracterizada por relevantes alterações no metabolismo de lipídios e carboidratos que resultam em perda seletiva de tecido adiposo e gera consequências para a saúde como resistência à insulina e fígado gorduroso, entre outras complicações, as quais dependem das manifestações clínicas para que ocorram<sup>33</sup>. Neste estudo, ao analisar individualmente cada domínio, todos obtiveram escore maior ou igual a 90,0% o que mostra que apesar do diagnóstico, a DR da criança não apresentou impacto na QVRS do cuidador primário.

A Síndrome de Turner apresenta como principais características baixa estatura e disgenesia gonadal<sup>31</sup>. O domínio que teve menor valor foi o da vitalidade. Já as características mais comuns da Deleção intersticial no braço longo do cromossomo 6 são retardo de crescimento, deficiência intelectual, defeitos cardíacos e um fenótipo facial dismórfico<sup>34,35</sup>. Nesta DR, o domínio com menor escore foi o do aspecto emocional.

Nestas três DRs, os cuidadores primários não apresentaram escore zero em nenhum dos domínios, as crianças já tinham diagnóstico definitivo ao nascimento e idade acima de 36 meses. Com isso, pode-se inferir que o cuidador já possuía um maior conhecimento sobre a DR.

Os cuidadores primários que apresentaram escores totais abaixo de 70,0% foram aqueles de crianças com Síndrome de Bloch-Sulzberger (21,5), Síndrome de Cornélia de Lange (40,9), Artrogripose (41,8), Osteogênese imperfeita tipo III (43,0), Síndrome de Lowe (50,9), Síndrome de Tar (51,7) e Acidemia Propiônica (67,4). Notou-se que para cinco das DRs citadas, foi observado pelo menos um escore zero em um dos domínios. Em apenas duas DRs (Síndrome de Tar e Acidemia Propiônica) não foram observados escore zero.

A Síndrome de Bloch-Sulzberger é caracterizada por manifestar alterações cutâneas e extra cutâneas<sup>30</sup>, contudo, apesar dessa DR não apresentar grandes comprometimentos físicos e cognitivos, o cuidador obteve escore zero nos domínios de aspectos físicos, sociais e emocional. Esse baixo escore pode ser explicado devido essa criança ter apenas três meses de vida

no dia da consulta e seu cuidador ainda não possui tantos conhecimentos acerca das características e dos cuidados necessários.

A Síndrome de Cornélia de Lange é caracterizada por déficit intelectual, dismorfismo facial distinto, hirsutismo e defeitos de redução do membro superior que variam de anormalidades falangeais sutis a oligodactilia<sup>36</sup>. Nos domínios de aspectos físicos e emocional, o escore obtido foi zero. Este cuidador alegou ter cinco filhos, na qual dois possuíam a Síndrome de Cornélia de Lange, o que poderia explicar o baixo escore adquirido nos domínios citados.

Os cuidadores de crianças com Artrogripose e Osteogênese imperfeita tipo III apresentaram escores individuais próximos. A Artrogripose causa deformidades e rigidez nas articulações<sup>37</sup>, enquanto a Osteogênese imperfeita tipo III leva a fraturas ósseas frequentes, dentinogênese imperfeita e perda auditiva<sup>11</sup>. No domínio de aspectos físicos esses dois cuidadores obtiveram escore zero, o que pode ocorrer devido essas DRs apresentarem características que geram limitações físicas, fazendo com que essas crianças sejam mais dependentes dos seus cuidadores. Outro fator que pode ser levado em consideração é a presença de doenças crônicas no cuidador primário da criança com Osteogênese imperfeita.

Os cuidadores de crianças com a Síndrome de Lowe e Síndrome de Tar também apresentaram escores próximos. A Síndrome de Lowe pode causar disfunção dos olhos, rins e sistema nervoso central<sup>38</sup>, enquanto a de Tar pode levar a anomalias hematológicas e deformidades esqueléticas, como hipoplasia ou ausência de osso radial unilateralmente ou bilateralmente<sup>39</sup>. O cuidador da criança com Síndrome de Lowe apresentou baixos escores nos domínios de aspecto emocional e vitalidade. Nesta síndrome além do grau de comprometimento cognitivo, o desconhecimento sobre a etiologia da condição apresentada pode ter contribuído para a baixa QVRS relatada.

Nos domínios de vitalidade e saúde mental os escores obtidos pelo cuidador da Síndrome de Tar foram, respectivamente, 45,0 e 44,0, na qual esse baixo escore pode se dar devido a dependência da criança, que possuía a ausência dos ossos radiais, e pelo fato de ele apresentar doenças crônicas.

A Acidemia Propiônica é caracteriza por acidose e hiperamonemia<sup>40</sup>. Embora os escores para capacidade funcional, dor e estado geral de saúde

obtiveram o valor máximo, os aspectos físico, sociais e emocional apresentam um alto impacto.

Todas essas DRs apresentaram características severas que deixaram em evidência a dependência das crianças em relação aos seus cuidadores. Apesar de haver grande heterogeneidade no padrão complexo das doenças, a carga dos cuidadores primários das crianças com DRs assemelham em alguns aspectos<sup>29</sup>.

No presente estudo, dos oito domínios avaliados no instrumento SF-36, os maiores escores gerais foram obtidos para o estado geral de saúde (74,1) e capacidade funcional (73,0) e, os menores escores foram para os aspectos físicos (40,0) e emocional (46,7). As DRs presentes nessa pesquisa podem justificar o baixo escore nesses dois domínios, uma vez que suas características deixam evidente a dependência das crianças em relação a seus cuidadores, na qual muitas vezes dependem fortemente do apoio de familiares para superar a carga física e psicossocial<sup>19</sup>.

Os resultados do presente estudo estão em concordância com de outros<sup>6,9,10-12,17,19-21,32</sup> em que foi observada uma baixa QV entre os cuidadores primários e que ela pode estar relacionada tanto às características clínicas e à gravidade da doença<sup>10,12,19</sup> quanto à condição socioeconômica da família<sup>12</sup>.

Os cuidadores de crianças com DRs que participaram desta pesquisa apresentaram escores gerais próximos aos de um outro estudo<sup>32</sup>, que investigou a QV do cuidador utilizando o questionário Short-Form-8 (SF-8), que é uma forma abreviada do SF-36. Os resultados obtidos para o componente físico e mental foram, respectivamente, 50,5 e 46,5.

Importante ressaltar que outro estudo<sup>10</sup> que avaliou a QV dos cuidadores de crianças com Mucopolissacaridose tipo IV, que é uma DR, foi utilizado o instrumento de Avaliação da Qualidade de Vida da OMS (WHOQOL-BREF) composto por 26 itens, que também classifica cada domínio de 0 a 100 pontos. Os escores obtidos com relação ao domínio saúde e psicológico, respectivamente foram semelhantes ao presente estudo, sendo o escore do domínio saúde física 46,4 e o domínio psicológico 45,8.

A diversidade das DRs e o diagnóstico ao nascimento podem ser considerados uma limitação do estudo, uma vez que cada doença possui suas especificidades exigindo diferentes níveis de atenção.

Além do aspecto físico, o emocional teve alto impacto na QVRS. Os cuidadores de crianças com DRs temem quanto a incerteza da progressão da doença dos filhos a longo prazo e o receio da perda do papel parenteral<sup>18,20</sup>, podendo levar à problemas emocionais como esgotamento, ansiedade e depressão<sup>22,29</sup>.

Estudos<sup>6,10,12,18,20,23,24,29</sup> mostram a importância do suporte psicológico dos pais com melhora no bem-estar e na QVRS (e da importância de fornecer intervenções que considerem diferenças específicas na saúde psicológica entre os pais, uma vez que as mães comparadas aos pais foram significativamente mais prejudicadas em sua QV e saúde mental<sup>18</sup>.

Apesar de não serem foco deste estudo, o interesse e comprometimento dos cuidadores na busca por informações acerca das DRs e a procura por atenção odontológica especializada observados sugerem haver engajamento dos cuidadores primários, não apenas voltado para a assistência médica e/ou odontológica, mas também para o aprimoramento do cuidado que propicia bem-estar e melhoria da QV das crianças com DRs capazes de impactar positivamente na situação psicossocial de toda família.

Um ponto forte deste estudo piloto é o fato de ele ser o precursor de outros estudos sobre o tema no meio científico. No entanto, por ser realizado com uma amostra de conveniência e de pequeno tamanho pode não ser representativo de toda a população atendida pelo Projeto de Extensão. Sabe-se que o uso de amostras de tamanho pequeno é uma limitação frequentemente encontrada em estudos de população com DRs<sup>6,9,10,11,13,18,21</sup>.

Uma outra limitação refere-se ao delineamento do estudo ser de natureza transversal, o que nos fornece apenas um recorte de um dado momento, mas nenhuma informação sobre sua evolução ao longo do tempo. Considerando a idade média das crianças de 35,5 meses, um estudo de acompanhamento longitudinal seria de particular interesse para este tema de pesquisa, que, por sua vez, aumentaria o tamanho da amostra para que os resultados fossem mais representativos para o grupo de cuidadores de crianças com DRs.

## CONCLUSÃO

De acordo com a metodologia usada e os resultados obtidos foi possível concluir que:

- A maioria dos cuidadores primários era adultos, do sexo feminino, de médio nível educacional, baixa renda, casada ou amasiada e que possuía em seu núcleo familiar de um a três filhos;
- A maioria dos cuidadores apresentou baixa QVRS com os menores escores médios para os domínios aspecto físico e emocional.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Brasil. Ministério da Saúde. Portaria Nº 199, de 30 de janeiro de 2014. Institui a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras. Diário Oficial da União. Brasília: Ministério da Saúde; 2014a.
2. Lima MAFD, Gilbert ACB, Horovitz DDG. Redes de tratamento e as associações de pacientes com doenças raras [Treatment networks and associations of patients with rare diseases]. *Cien Saude Colet*. 2018 Oct 23(10):3247-3256.
3. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. Coordenação Geral de Média de Alta Complexidade. Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no Sistema Único de Saúde – SUS. Brasília: Ministério da Saúde; 2014b.
4. Aureliano WA. Trajetórias Terapêuticas Familiares: doenças raras hereditárias como sofrimento de longa duração [Family Therapeutic Trajectories: rare hereditary diseases involving long-term suffering]. *Cien Saude Colet*. 2018 Feb 23(2):369-380.
5. Nguengang Wakap S, Lambert DM, Olry A, Rodwell C, Gueydan C, Lanneau V, et al. Estimating cumulative point prevalence of rare diseases: analysis of the Orphanet database. *Eur J Hum Genet*. 2020 Feb 28(2):165-173.
6. Berrocoso S, Amayra I, Lázaro E, Martínez O, López-Paz JF, García M, et al. Coping with Wolf-Hirschhorn syndrome: quality of life and psychosocial features of family carers. *Orphanet J Rare Dis*. 2020 Oct 19;15(1):293.
7. The World Health Organization Quality of Life assessment (WHOQOL): position paper from the World Health Organization. *Soc Sci Med*. 1995 Nov ;41(10):1403-9.
8. Noronha DD, Martins AMEBL, Dias DS, Silveira MF, Paula AMB, Haikal DSA. Qualidade de vida relacionada à saúde entre adultos e fatores associados: um estudo de base populacional. *Ciênc Saúde Colet*. 2016 Ago ;21:463-74.

9. Fabre A, Baumstarck K, Cano A, Loundou A, Berbis J, Chabrol B, et al. Assessment of quality of life of the children and parents affected by inborn errors of metabolism with restricted diet: preliminary results of a cross-sectional study. *Health Qual Life Outcomes*. 2013 Sep 19;11:158.
10. Guarany NR, Vanz AP, Wilke MVMB, Bender DD, Borges MD, Giugliani R, et al. Mucopolysaccharidosis: caregiver quality of life. *J Inborn Errors Metab Screen*. 2015 Nov ;3:1–7.
11. Vanz AP, Felix TM, da Rocha NS, Schwartz IV. Quality of life in caregivers of children and adolescents with Osteogenesis Imperfecta. *Health Qual Life Outcomes*. 2015 Apr 1;13:41.
12. Landfeldt E, Lindgren P, Bell CF, Guglieri M, Straub V, Lochmüller H, et al. Quantifying the burden of caregiving in Duchenne muscular dystrophy. *J Neurol*. 2016 May ;263(5):906-915.
13. Somanadhan S, Larkin PJ. Parents' experiences of living with, and caring for children, adolescents and young adults with Mucopolysaccharidosis (MPS). *Orphanet J Rare Dis*. 2016 Oct 10;11(1):138.
14. Bogart KR, Irvin VL. Health-related quality of life among adults with diverse rare disorders. *Orphanet J Rare Dis*. 2017 Dec 7;12(1):177.
15. Mori Y, Downs J, Wong K, Anderson B, Epstein A, Leonard H. Impacts of caring for a child with the CDKL5 disorder on parental wellbeing and family quality of life. *Orphanet J Rare Dis*. 2017 Jan 19;12(1):16.
16. Shapiro E, Lourenço CM, Mungan NO, Muschol N, O'Neill C, Vijayaraghavan S. Analysis of the caregiver burden associated with Sanfilippo syndrome type B: panel recommendations based on qualitative and quantitative data. *Orphanet J Rare Dis*. 2019 Jul 8;14(1):168.
17. Tejada-Ortigosa EM, Flores-Rojas K, Moreno-Quintana L, Muñoz-Villanueva MC, Pérez-Navero JL, Gil-Campos M. Necesidades sanitarias y socioeducativas de niños con enfermedades raras de tipo metabólico y sus familias: estudio cualitativo en un hospital de tercer nivel. *An Pediatr*. 2019 Jan ;90(1):42-50.

18. Boettcher J, Denecke J, Barkmann C, Wiegand-Grefe S. Quality of Life and mental health in mothers and fathers caring for children and adolescents with rare diseases requiring long-term mechanical ventilation. *Int J Environ Res Public Health*. 2020 Dec 2;17(23):8975.
19. Ghodsi SZ, Asadi A, Ghandi N, Balighi K, Mahmoudi H, Abedini R, et al. Family impact of pemphigus disease in an Iranian population using the Family Dermatology Life Quality Index. *Int J Womens Dermatol*. 2020 Sep 12;6(5):409-413.
20. Boettcher J, Boettcher M, Wiegand-Grefe S, Zapf H. Being the pillar for children with rare diseases - a systematic review on parental quality of life. *Int J Environ Res Public Health*. 2021 May 8;18(9):4993.
21. Ammann-Schnell L, Groeschel S, Kehrer C, Frölich S, Krägeloh-Mann I. The impact of severe rare chronic neurological disease in childhood on the quality of life of families - a study on MLD and PCH2. *Orphanet J Rare Dis*. 10 de maio de 2021;16(1):211.
22. Picci R, Oliva F, Trivelli F, Carezana C, Zuffranieri M, Ostacoli L, et al. Emotional burden and coping strategies of parents of children with rare diseases. *J Child Fam Stud*. 2013 Nov ;24:514-522.
23. Fundato CT, Petrilli AS, Dias CG, Gutiérrez MGR. Itinerário terapêutico de adolescentes e adultos jovens com osteossarcoma. *Rev bras cancerol* 2012 Jun ;2:197-208.
24. Currie G, Szabo J. 'It would be much easier if we were just quiet and disappeared': parents silenced in the experience of caring for children with rare diseases. *Health Expect*. 2019 Dec ;22(6):1251-1259.
25. Ciconelli RM. Tradução para o português e validação do questionário genérico de avaliação de Qualidade de Vida "Medical Outcomes Study 36 - Item Short - Form Health Survey (SF-36)". Tese (Doutorado) - Curso de Medicina, Universidade Federal de São Paulo, São Paulo, 1997. 120f.
26. Ciconelli RM, Ferraz MB, Santos W, Meinão I, Quaresma MR. Tradução para a língua portuguesa e validação do questionário genérico de avaliação de qualidade de vida SF-36 (Brasil SF-36). *Rev bras reumatol*. 1999;39:143-50.

27. Monárrez-Espino J, Delgado-Valles JA, Ramírez-García G. Qualidade de vida em cuidadores primários de pacientes em diálise peritoneal e hemodiálise. *Rev bras nefrol.* 2021;00(00):00.
28. Orphanet. Prevalência das doenças raras: Dados bibliográficos por ordem decrescente de prevalência ou número de casos publicados [acesso em 02 set 2021]. Disponível em: [www.orpha.net](http://www.orpha.net).
29. Pelentsov LJ, Fielder AL, Laws TA, Esterman AJ. The supportive care needs of parents with a child with a rare disease: results of an online survey. *BMC Fam Pract.* 2016 Jul ;21;17:88.
30. Garcia EW, Silva AP. Relato de caso: Incontinência pigmentar. *Resid Pediatr.* 2015;5(1):33-35.
31. Suzigan LZ, Silva RB, Maciel-Guerra AT. Turner syndrome: psychosocial aspects. *Arq Bras Endocrinol Metabol.* 2005 Feb ;49(1):157-64.
32. Witt S, Kolb B, Bloemeke J, Mohnike K, Bullinger M, Quitmann J. Quality of life of children with achondroplasia and their parents - a German cross-sectional study. *Orphanet J Rare Dis.* Aug 9;14(1):194.
33. Knebel B, Müller-Wieland D, Kotzka J. Lipodystrophies-disorders of the fatty tissue. *Int J Mol Sci.* 2020 Nov 20;21(22):8778.
34. Meloni VA, Guilherme RS, Oliveira MM, Migliavacca M, Takeno SS, Sobreira NL, et al. Cytogenomic delineation and clinical follow-up of two siblings with an 8.5 Mb 6q24.2-q25.2 deletion inherited from a paternal insertion. *Am J Med Genet A.* 2014 Sep;164 A (9):2378-84.
35. Salpietro V, Ruggieri M, Mankad K, Di Rosa G, Granata F, Loddo I, et al. A de novo 0.63 Mb 6q25.1 deletion associated with growth failure, congenital heart defect, underdeveloped cerebellar vermis, abnormal cutaneous elasticity and joint laxity. *Am J Med Genet A.* 2015 Sep;167A(9):2042-51.
36. Mehta DN, Bhatia R. Cornelia de-lange syndrome: a case report. *Int J Clin Pediatr Dent.* 2013;6(2):115-118.

37. Valdés-Flores M, Casas-Avila L, Hernández-Zamora E, Kofman S, Hidalgo-Bravo A. Characterization of a group unrelated patients with arthrogryposis multiplex congenita. *J Pediatr.* 2016 Jan-Feb ;92(1):58-64.
38. Tatsi P, Papanikolaou GE, Chartomatsidou T, Papoulidis I, Athanasiadis A, Najdecki R, et al. Síndrome de Lowe identificada na prole de um doador de oócito que era um portador desconhecido de uma mutação de novo: um relato de caso e revisão da literatura. *J Med Case Rep.* 2019;13(1):325.
39. Da Costa DV, de Araújo VE, de Abreu FA, Souto GR. Thrombocytopenia-Absent Radius (TAR): Case report of dental implant and surgical treatment. *J Clin Exp Dent.* 2020 Dec 1;12(12):e1196-e1200.
40. Grünert SC, Müllerleile S, De Silva L, Barth M, Walter M, Walter K, et al. Propionic acidemia: clinical course and outcome in 55 pediatric and adolescent patients. *Orphanet J Rare Dis.* 2013 Jan 10;8:6.

**APÊNDICES****Apêndice A – Dados do Cuidador**

Nº: _____ Data: ____/____/_____
Idade: _____
Sexo: Feminino ( ) Masculino ( )
Relação de parentesco: _____
Número de filhos: _____
Escolaridade: _____
Renda familiar: _____
Situação conjugal: _____
Presença de doenças crônicas: _____
Observações:
_____
_____
_____
_____

**Apêndice B – Dados da criança**

Nº: _____ Data: ____/____/_____
Idade: _____ anos _____ meses
Sexo: Feminino ( ) Masculino ( )
Número de irmãos: _____ Posição da criança na família: _____
Nome da doença: _____
Idade do diagnóstico: _____
Observações: _____ _____ _____ _____

## ANEXOS

## ANEXO A – SF-36

Instruções: Esta pesquisa questiona você sobre sua saúde. Estas informações nos manterão informados de como você se sente e quão bem você é capaz de fazer suas atividades de vida diária. Responda cada questão marcando a resposta como indicado. Caso você esteja inseguro em como responder, por favor, tente responder o melhor que puder.

1 Em geral, você diria que sua saúde é: (marque uma)

Excelente	Muito Boa	Boa	Ruim	Muito Ruim
1	2	3	4	5

2 **Comparada a um ano atrás**, como você classificaria sua saúde em geral, **agora?** (marque uma)

Muito Melhor	Um Pouco Melhor	Quase a Mesma	Um Pouco Pior	Muito Pior
1	2	3	4	5

3 Os seguintes itens são sobre atividades que você poderia fazer atualmente durante um dia comum. **Devido à sua saúde**, você teria dificuldade para fazer estas atividades? Neste caso, quando? (marque um número em cada linha)

<b>Atividades</b>	Sim, dificulta muito.	Sim, dificulta um pouco.	Não, não dificulta de modo algum.
a) <b>Atividades Rigorosas</b> , que exigem muito esforço, tais como correr, levantar objetos pesados, participar em esportes árduos.	1	2	3
b) <b>Atividades Moderadas</b> , tais como mover uma mesa, passar aspirador de pó, jogar bola, varrer a casa.	1	2	3

c) Levantar ou carregar mantimentos	1	2	3
d) Subir <b>vários</b> lances de escada	1	2	3
e) Subir <b>um</b> lance de escada	1	2	3
f) Curvar-se, ajoelhar-se ou dobrar-se	1	2	3
g) Andar <b>mais de 1 quilômetro</b>	1	2	3
h) Andar <b>vários</b> quarteirões	1	2	3
i) Andar <b>um</b> quarteirão	1	2	3
j) Tomar banho ou vestir-se	1	2	3

4 Durante as últimas 4 semanas, você teve algum dos seguintes problemas com seu trabalho ou com alguma atividade regular, como consequência de sua saúde física? (marque uma em cada linha)

	Sim	Não
a) Você diminui <b>a quantidade de tempo</b> que se dedicava ao seu trabalho ou a outras atividades?	1	2
b) Realizou <b>menos tarefas</b> do que você gostaria?	1	2
c) Esteve <b>limitado</b> no seu tipo de trabalho ou a outras atividades?	1	2
d) Teve <b>dificuldade</b> de fazer seu trabalho ou outras atividades (p. ex. necessitou de um esforço extra)?	1	2

5 Durante as últimas 4 semanas, você teve algum dos seguintes problemas com seu trabalho ou outra atividade regular diária, como consequência de algum problema emocional (como se sentir deprimido ou ansioso)? (marque uma em cada linha)

	Sim	Não
a) Você diminui <b>a quantidade de tempo</b> que se dedicava ao seu trabalho ou a outras atividades?	1	2
b) Realizou <b>menos tarefas</b> do que você gostaria?	1	2
c) Não realizou ou fez qualquer das atividades com tanto <b>cuidado</b> como geralmente faz?	1	2

6 Durante **as últimas 4 semanas**, de que maneira sua saúde física ou problemas emocionais interferiram nas suas atividades sociais normais, em relação à família, amigos ou em grupo? (marque uma)

De forma nenhuma	Ligeiramente	Moderadamente	Bastante	Extremamente
1	2	3	4	5

7 Quanta dor no corpo você teve durante as **últimas 4 semanas**? (marque uma)

Nenhuma	Muito leve	Leve	Moderada	Grave	Muito grave
1	2	3	4	5	6

8 Durante **as últimas 4 semanas**, quanto a dor interferiu com seu trabalho normal (incluindo o trabalho dentro de casa)? (marque uma)

De maneira alguma	Um pouco	Moderadamente	Bastante	Extremamente
1	2	3	4	5

9 Estas questões são sobre como você se sente e como tudo tem acontecido com você durante **as últimas 4 semanas**. Para cada questão, por favor, marque uma resposta que mais se aproxime com a maneira como você se sente, em relação às **últimas 4 semanas**. (marque um número em cada linha)

	Todo tempo	A maior parte do tempo	Uma boa parte do tempo	Alguma parte do tempo	Uma pequena parte do tempo	Nunca
a) Quanto tempo você tem se sentindo	1	2	3	4	5	6

cheio de vigor, de vontade, de força?						
b) Quanto tempo você tem se sentido uma pessoa muito nervosa?	1	2	3	4	5	6
c) Quanto tempo você tem se sentido tão deprimido que nada pode animá-lo?	1	2	3	4	5	6
d) Quanto tempo você tem se sentido calmo ou tranquilo?	1	2	3	4	5	6
e) Quanto tempo você tem se sentido com muita energia?	1	2	3	4	5	6

f) Quanto tempo você tem se sentido desanimado ou abatido?	1	2	3	4	5	6
g) Quanto tempo você tem se sentido esgotado?	1	2	3	4	5	6
h) Quanto tempo você tem se sentido uma pessoa feliz?	1	2	3	4	5	6
i) Quanto tempo você tem se sentido cansado?	1	2	3	4	5	6

10 Durante as últimas **4 semanas**, quanto de seu tempo a sua **saúde física ou problemas emocionais** interferiram com as suas atividades sociais (como visitar amigos, parentes, etc.)? (marque uma)

Todo o tempo	A maior parte do tempo	Alguma parte do tempo	Uma pequena parte do tempo	Nenhuma parte do tempo
1	2	3	4	5

11 O quanto **verdadeiro** ou **falso** é **cada uma** das afirmações para você?  
(marque um número em cada linha)

	Definitiva- mente verdadeir o	A maioria das vezes verdadeir o	Não sei	A maioria das vezes falso	Definitiva- mente falso
a) Eu costumo adoecer um pouco mais facilmente que as outras pessoas	1	2	3	4	5
b) Eu sou tão saudável quanto qualquer pessoa que eu conheço	1	2	3	4	5
c) Eu acho que a minha saúde vai piorar	1	2	3	4	5
d) Minha saúde é excelente	1	2	3	4	5

### Pontuação do questionário SF-36

Questão	Pontuação
<b>01</b>	1 => 5,0 2=> 4,4 3=> 3,4 4=> 2,0 5=> 1,0
<b>02</b>	Soma Normal
<b>03</b>	Soma Normal
<b>04</b>	Soma Normal
<b>05</b>	Soma Normal
<b>06</b>	1=> 5 2=> 4 3=>3 4=>2 5=> 1
<b>07</b>	1=> 6,0 2=> 5,4 3=> 4,2 4=> 3,1 5=> 2,2 6=> 1,0

<p><b>08</b></p>	<p>Se 8=&gt;1 e 7=&gt; 1 =====&gt;&gt;&gt;&gt;&gt; 6          Se 8=&gt;1 e 7=&gt; 2 a 6 =====&gt;&gt;&gt;&gt;5          Se 8=&gt;2 e 7=&gt; 2 a 6 =====&gt;&gt;&gt;&gt;4          Se 8=&gt;3 e 7=&gt; 2 a 6 =====&gt;&gt;&gt;&gt;3          Se 8=&gt;4 e 7=&gt; 2 a 6 =====&gt;&gt;&gt;&gt;2          Se 8=&gt;5 e 7=&gt; 2 a 6 =====&gt;&gt;&gt;&gt;1</p> <p>Se a questão 7 não for respondida, o escore da questão 8 passa a ser o seguinte:</p> <p>1 =&gt; 6,0          2=&gt; 4,75          3=&gt; 3,5          4=&gt; 2,25          5=&gt; 1,0</p>
<p><b>09</b></p>	<p>a,d,e,h = valores contrários ( 1=6, 2=5, 3=3, 4=3, 5=2, 6= 1)          Vitalidade= a+e+g+i Saúde mental= b+c+d+f+h</p>
<p><b>10</b></p>	<p>Soma Normal</p>
<p><b>11</b></p>	<p>a, c= valores normais          b, d= valores contrários (1=5, 2=4, 3=3, 4=2, 5=1)</p>