



UNIVERSIDADE DE
COIMBRA

FACULDADE
DE
MEDICINA

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA – TRABALHO FINAL

MARIA INÊS SARGAÇO FERREIRA DA SILVA

***RELAÇÃO ENTRE A CLÍNICA E A QUALIDADE DE VIDA DE
DOENTES COM FIBROSE QUÍSTICA EM IDADE PEDIÁTRICA***

ARTIGO CIENTÍFICO

ÁREA CIENTÍFICA DE PEDIATRIA

Trabalho realizado sob a orientação de:

MESTRE JULIANA RODA

PROFESSORA DOUTORA GUIOMAR OLIVEIRA

MAIO/2020

Relação entre a Clínica e a Qualidade de Vida de Doentes com Fibrose Quística em Idade Pediátrica

Maria Inês Sargaço Ferreira da Silva ¹; Guiomar Gonçalves de Oliveira ^{1,2,3,4}; Juliana Loureiro Fidalgo Roda^{2,3}

¹Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Portugal

²Clínica Universitária de Pediatria, Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Portugal

³Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Portugal

⁴Centro de Desenvolvimento da Criança e Centro de Investigação e Formação Clínica, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Portugal

Trabalho final do 6.º ano médico com vista à atribuição do grau de mestre no âmbito do ciclo de estudos do Mestrado Integrado em Medicina.

Área científica: Pediatria

Orientadora: Mestre Juliana Loureiro Fidalgo Roda

Avenida Afonso Romão, 3000-062 Coimbra, Portugal

(juroda@hotmail.com)

ÍNDICE

| | |
|----------------------------------|----|
| RESUMO..... | 1 |
| ABSTRACT | 3 |
| LISTA DE ABREVIATURAS..... | 5 |
| LISTA DE TABELAS | 6 |
| INTRODUÇÃO..... | 7 |
| MATERIAIS E MÉTODOS..... | 9 |
| RESULTADOS | 12 |
| DISCUSSÃO..... | 23 |
| CONCLUSÃO | 28 |
| AGRADECIMENTOS..... | 29 |
| REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS | 30 |
| ANEXOS | 35 |

RESUMO

Introdução

A Fibrose Quística (FQ) é a doença monogenética autossómica recessiva potencialmente fatal mais comum na raça caucasiana. O Questionário de Fibrose Quística - Revisto (CFQ-R) é um instrumento de avaliação específico de doença que estuda a qualidade de vida associada à saúde numa perspetiva multidimensional. Este trabalho pretendeu investigar os fatores que afetam a qualidade de vida de doentes pediátricos portugueses com FQ e avaliar o nível de concordância entre o relato dos pais e dos filhos.

Materiais e Métodos

Foram incluídos no estudo 12 doentes com idades compreendidas entre os 6 e os 18 anos (idade média de $11,75 \pm 3,33$) seguidos no Polo Pediátrico do Centro de Referência de FQ do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra. Todos completaram a versão respetiva do Questionário de Fibrose Quística – Revisto (pontuações superiores traduzem uma melhor qualidade de vida associada à saúde), e 8 dos pais preencheram um questionário independente. As respostas objetivadas foram padronizadas e expressas em média e desvio-padrão, e posteriormente relacionadas com as características sociodemográficas, com o genótipo, com a função pulmonar, o estado nutricional, a função pancreática e hepática, com a doença óssea e com o registo de internamentos no ano anterior.

Resultados

O sexo feminino registou pontuações comparativamente inferiores ao sexo masculino. As crianças com doença óssea ou infeção crónica também obtiveram resultados consistentemente inferiores. A insuficiência pancreática e a doença hepática não descreveram nenhuma diferença significativa em relação a funções pancreáticas e hepáticas normais. Foram objetivadas correlações positivas fortes entre o Domínio Emocional e a Função Pulmonar, e o Domínio Emocional e o Estado Nutricional; verificou-se a existência de uma correlação negativa forte entre o Tratamento e a Idade. As únicas associações de força considerável entre o questionário dos pais e o relato dos respetivos filhos disseram respeito à Atividade Física- correlação forte- e aos Sintomas Digestivos e Alimentação- correlações muito fortes. Todas as outras indicaram forças de associação fracas a moderadas.

Discussão e Conclusões

Os resultados sugerem que o sexo feminino, o diagnóstico de doença óssea e a presença de infeção crónica influenciem negativamente a qualidade de vida associada à saúde,

assumindo-se como preditores de pior qualidade de vida. Já a função pulmonar e o estado nutricional condicionaram significativamente o Domínio Emocional (quanto melhores, mais satisfatórios foram os relatos), enquanto a idade influenciou negativamente as respostas ao Tratamento- doentes mais velhos expressaram piores resultados. Foram encontradas dissociações entre os relatos dos pais e dos filhos, sendo que os que reuniram maior consenso foram os mais objetiváveis- Atividade Física, Sintomas Digestivos e Alimentação.

Palavras-Chave

Fibrose Quística, Pediatria, Qualidade de Vida associada à Saúde, CFQ-R, Concordância Pais-Filhos

ABSTRACT

Introduction

Cystic Fibrosis (CF) is the most common potentially fatal autosomal recessive monogenetic disease in the Caucasian race. The Cystic Fibrosis Questionnaire- Revised (CFQ-R) is a disease-specific assessment tool that studies the quality of life associated with health from a multidimensional perspective. This work aimed to investigate the factors that affect the quality of life of Portuguese pediatric patients with CF and to evaluate the level of agreement between the report of parents and children.

Materials and methods

The study included 12 patients aged 6 to 18 years (mean age 11.75 ± 3.33) followed at the Cystic Fibrosis Center, Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, University of Coimbra, Portugal. All completed the respective version of the CFQ-R (higher scores imply a better quality of life associated with health), and 8 of the parents completed an independent questionnaire. The responses were standardized and expressed as mean and standard deviation, and later related to sociodemographic characteristics, genotype, lung function, nutritional status, pancreatic and liver function, bone disease and the recording of hospitalizations in the previous year.

Results

The female gender registered comparatively lower scores than the male gender. Children with bone disease or chronic infection also had consistently inferior results. Pancreatic insufficiency and liver disease did not describe any significant difference relatively to normal pancreatic and liver functions. Strong positive correlations were noticed between the Emotional Domain and the Lung Function, and the Emotional Domain and the Nutritional State; there was a strong negative correlation between Treatment and Age. The only considerable associations between the parents' questionnaire and the report of the respective children concerned Physical Activity - strong correlation - and Digestive Symptoms and Food - very strong correlations. All others indicated weak to moderate association forces.

Discussion and Conclusions

The results suggest that the female gender, the diagnosis of bone disease and the presence of chronic infection globally influence the quality of life associated with health, assuming themselves as predictors of worse quality of life. Lung function and nutritional status significantly conditioned the Emotional Domain (the better, the more satisfactory the reports

were), while age negatively influenced responses to Treatment- older patients expressed worse results. Dissociations were found between the reports of parents and children, and the ones that gathered the greatest consensus were the most objective - Physical Activity, Digestive Symptoms and Food.

Keywords

Cystic Fibrosis, Pediatrics, Health-Related Quality of Life, CFQ-R, Parent-Child Agreement

LISTA DE ABREVIATURAS

CFQ-R- Questionário de Fibrose Quística- Revisto

CFTR- *Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator*

DEXA- Absorciometria radiológica de dupla energia

DMO- Densidade Mineral Óssea

FEV1- Volume expiratório- máximo no 1º segundo

FQ- Fibrose Quística

IMC- Índice de Massa Corporal

LISTA DE TABELAS

| | |
|--|----|
| Tabela 1- Distribuição do número de respostas de acordo com a versão do Questionário em questão | 12 |
| Tabela 2- Caracterização Social, Demográfica e Funcional da População em estudo | 13 |
| Tabela 3 – Caracterização Demográfica e Social dos Prestadores de Cuidados..... | 14 |
| Tabela 4- Distribuição das respostas aos domínios comuns das versões do questionário CFQ-R destinadas aos doentes | 15 |
| Tabela 5- Resultados dos domínios exclusivos do questionário CFQ-R para doentes de idade igual ou superior a 14 anos | 16 |
| Tabela 6- Distribuição das respostas dos pais (em média) à respetiva versão do questionário CFQ-R..... | 17 |
| Tabela 7- Distribuição das respostas ao questionário CFQ-R de acordo com a variável categórica em estudo | 19 |
| Tabela 8- Correlação entre os domínios do questionário CFQ-R e as variáveis quantitativas em estudo | 20 |
| Tabela 9- Correlação entre a Idade do Prestador de Cuidados e as respostas à respetiva versão do questionário CFQ-R..... | 21 |
| Tabela 10- Correlação entre as respostas dos pais e as dos respetivos filhos aos domínios comuns do questionário CFQ-R | 22 |
| Tabela 11- Respostas dos pais/prestadores de cuidados em função da caracterização social | 52 |

INTRODUÇÃO

A Fibrose Quística (FQ) é a doença monogénética autossómica recessiva potencialmente fatal mais comum na raça caucasiana.¹ Resulta da mutação de um gene, localizado no braço longo do cromossoma 7 (região 3, banda 1), que codifica a síntese da proteína transmembranar *Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator* (CFTR), responsável pela regulação do fluxo iónico nas superfícies epiteliais.² Foram descritos mais de 2000 erros de codificação (CFTR Mutation Database), mas a deleção F508del permanece a mais comum.^{3,4} De expressão sistémica e espectro clínico muito diverso, a FQ pode comprometer a função dos sistemas respiratório, pancreático exócrino e endócrino, intestinal, hepatobiliar, aparelho genital masculino e glândulas sudoríparas; a doença pulmonar progressiva é, ainda assim, a principal causa de morte.² Estima-se que a prova de suor faça o diagnóstico em aproximadamente 98% dos casos sendo, por isso, considerada a prova de referência.⁵ De acordo com um estudo nacional recente, calcula-se que nasçam 1:7500 novos casos por ano em Portugal.⁴ As melhorias no cuidado especializado permitiram o aumento da sobrevivência, estimada nas bases de dados americanas em 46.2 anos para os nascidos em 2017.⁶

Viver com Fibrose Quística pode revelar-se um desafio físico e emocional, quer para o doente, quer para a família. Esperam-lhes planos terapêuticos crónicos, programas de reabilitação física e terapias adicionais, que chegam a prolongar-se por duas a três horas por dia.⁶ O aumento da sobrevivência acarreta, portanto, maior incidência de comorbilidades a longo prazo e uma carga terapêutica acrescida, fatores estes que poderão ter implicação na qualidade de vida.⁷ O Questionário de Fibrose Quística-Revisto (CFQ-R) é um instrumento de avaliação específico de doença que conta já com uma tradução portuguesa (Anexo I). Estuda a qualidade de vida associada à saúde numa perspetiva multidimensional e subjetiva (sintomas, *status* funcional e social, e componente emocional) mas sempre centrada na criança, e reportada pela própria ou pelo cuidador.⁸

Estudos anteriores enfatizaram a relevância de avaliações relativas à qualidade de vida de crianças com patologia respiratória crónica.⁹ Em Portugal, os trabalhos de investigação visaram sobretudo calcular a prevalência,¹⁰ caracterizar a população adulta³ e a população da região centro,¹¹ correlacionar a clínica com a qualidade de vida associada à saúde de doentes com idade igual ou superior a 18 anos,¹² e objetivar associações estatisticamente significativas entre o fenótipo e o genótipo.^{13,14} Em 2018 foi publicado um estudo-piloto que permitiu a adaptação do algoritmo nacional para o rastreio neonatal da FQ.⁴

De acordo com dados publicados em 2019, os doentes com menos de 18 anos representam mais de metade da população portuguesa com FQ (54,57%).¹⁵ Há, portanto, uma urgência crescente em caracterizar a forma como os doentes pediátricos portugueses vivem a doença e o que ela implica. Por todos os motivos acima enumerados, este trabalho pretende avaliar a magnitude das repercussões respeitantes à qualidade de vida na população descrita. Para tal, foram estabelecidos como objetivos: investigar a relação entre os resultados do questionário CFQ-R e as características sociais e demográficas, o genótipo e o fenótipo (função pulmonar, estado nutricional, infeção crónica, função pancreática, doença hepática, doença óssea, internamentos no ano anterior); avaliar o nível de concordância entre os relatos dos pais e dos filhos.

MATERIAIS E MÉTODOS

Desenho do Estudo

Este estudo observacional descritivo teve como princípio a aplicação de questionários a doentes da região centro, seguidos no Polo Pediátrico do Centro de Referência de FQ (Despacho n.º 6669/2017) do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra. Em conformidade com os princípios éticos e legais, o projeto foi aprovado pela Comissão de Ética da Administração Regional de Saúde do Centro (parecer emitido a 14/11/2019; número de entrada: 100/2019).

Seleção de Participantes

Como critérios de inclusão, consideraram-se todos os doentes com idades compreendidas entre os 6 e os 18 anos, seguidos na unidade supracitada, e cujo diagnóstico de FQ foi efetuado e confirmado de acordo com as normas vigentes.⁵ Uma vez assinado o consentimento informado (pelos tutores legais, em doentes de idade inferior a 14 anos, ou pelos próprios, se idade igual ou superior),¹⁶ o questionário CFQ-R foi aplicado. Assumiu-se como critério de exclusão a não aceitação dos pressupostos do estudo e, portanto, a recusa da assinatura do consentimento informado.

Medidas de Estudo

O Questionário de Fibrose Quística foi originalmente desenvolvido em França (1997) e revisto por Quittner et al em 2000.⁸ Tem como objetivo avaliar a qualidade de vida de crianças, adolescentes e adultos com FQ. Para tal, conta com quatro versões adaptadas às diferentes faixas etárias: dos 6 aos 11 anos, dos 12 aos 13 anos, idade igual ou superior a 14 anos, e uma outra para os pais/prestadores de cuidados a crianças dos 6 aos 13 anos. A versão dos 6 aos 11 anos foi desenhada para ser aplicada por um entrevistador sob o auxílio de cartões ilustrados (35 perguntas). A versão para crianças dos 12 aos 13 anos pretende o preenchimento na primeira pessoa (35 perguntas). O questionário referente a doentes com idade superior ou igual a 14 anos acrescenta quatro domínios (vitalidade, peso, papel na sociedade e perceção de saúde), e uma organização por secções (dados demográficos, qualidade de vida, escola, trabalho ou atividades diárias e dificuldades dos sintomas), perfazendo um total de 50 perguntas. Por último, o questionário dos pais/prestadores de cuidados a crianças dos 6 aos 13 anos mantém a estrutura em secções, inclui perspetivas parentais sobre a escola, a vitalidade, a perceção de saúde e o peso, e afere também sobre os dados demográficos, a qualidade de vida e a dificuldade dos sintomas (44 questões). Para cada pergunta,

são oferecidas 4 opções de resposta, ora relativas à frequência, ora à veracidade de determinada conjuntura. Consoante a resposta, as alíneas são cotadas entre 1 a 4, correspondendo o 1 a “sempre”, ou “completamente verdadeiro”, e o 4 a “nunca” ou “não é verdadeiro”. Pontuações superiores traduzem uma melhor qualidade de vida associada à saúde. Qualquer que seja a faixa etária considerada, o questionário foi desenvolvido com a finalidade de abranger quer os domínios gerais da qualidade de vida (capacidade física, funcionalidades emocional e social), quer os domínios específicos da FQ (distúrbios alimentares, imagem corporal, sintomatologia respiratória e digestiva e carga de tratamento).⁸

Os dados sociodemográficos (idade, sexo, raça, estado civil, nível de educação e situação laboral parentais) foram obtidos durante o preenchimento do questionário. As restantes variáveis em estudo (genótipo, função pulmonar, função pancreática, doença hepática, doença óssea, infeção crónica, estado nutricional e internamentos no ano anterior) foram obtidas por consulta do processo clínico individual.

Para este trabalho, a função pulmonar foi definida de acordo com o volume expiratório-máximo no 1º segundo- FEV₁¹⁷. Valores entre 40% e 80% foram considerados como compromisso moderado da função pulmonar, e valores inferiores a 40% como compromisso grave.^{18,19} Para tal, foram consultadas as espirometrias de data coincidente ou próxima à data da realização do questionário.

O estado nutricional foi aferido através do valor de Z-Score do Índice de Massa Corporal-IMC (valores z padronizados calculados através do *Pediatric Z-Score Calculator*). Considerou-se como normal um valor compreendido entre -2 e 2.²⁰

A função pancreática exócrina foi avaliada através da quantificação de elastase-1 numa amostra de fezes: considerou-se um valor <200 µg/g indicativo de insuficiência pancreática.²¹ De acordo com este critério, os doentes foram classificados como suficientes ou insuficientes pancreáticos.

No que concerne a doença hepática associada à FQ, foram aplicados os critérios europeus: após exclusão de outras causas, assumiu-se o diagnóstico na presença de pelo menos duas condições- hepatomegalia, alteração das enzimas hepáticas (no mínimo em 3 avaliações consecutivas num intervalo de 12 meses) e/ou evidência de doença hepática/ hipertensão portal na ecografia.²²

O diagnóstico de doença óssea relacionada com a FQ tem por base a realização de osteodensitometria por absorsiometria radiológica de dupla energia (DEXA). O protocolo

do Polo Pediátrico do Centro de Referência de FQ, de acordo com as recomendações das diretrizes europeias, implementa o exame de rotina a partir dos 8 anos de idade.²³ Para este efeito, nos doentes com menos de 18 anos, é utilizado o Z-Score da coluna lombar²⁴: quando inferior a -2 (ajustado para a idade e para o sexo) corresponde a baixa Densidade Mineral Óssea (DMO).

Consideraram-se como cronicamente infetados todos os doentes com três culturas positivas para determinado microorganismo (que não a *Pseudomonas aeruginosa*) no espaço de um ano.²⁵ Para o diagnóstico de infeção crónica por *P. aeruginosa*, e em concordância com o protocolo do Hospital Pediátrico, foram adotadas as diretivas do Consenso Europeu: presença da bactéria na árvore brônquica por um período mínimo de seis meses, com base em, pelo menos, três culturas positivas, e com intervalos iguais ou superiores a um mês.²⁶

Uma vez cumpridos os critérios enumerados, e considerando as três variáveis anteriores, os doentes foram divididos conforme a presença ou ausência de doença hepática, doença óssea e infeção crónica. Do ponto de vista genético, foram agrupados consoante o tipo de mutação em homocigotos ou heterocigotos. Por fim, assumiu-se como internamento no ano anterior qualquer hospitalização documentada como uma exacerbação da doença de base.

Análise Estatística

Por forma a responder às questões de investigação, procurou-se uma associação entre as variáveis em estudo e os domínios do questionário CFQ-R. Para esse fim, e considerando como premissa que a valores mais elevados corresponde uma maior qualidade de vida associada à saúde, as respostas às diferentes alíneas foram somadas e padronizadas conforme o domínio numa aplicação acreditada,²⁷ e convertidas numa escala de 0 a 100. As características sociodemográficas foram analisadas por estatística descritiva. Calculou-se, posteriormente, a média e o desvio padrão de todas as variáveis quantitativas, e estudou-se a existência de eventual correlação com o coeficiente de *Spearman*. Por sua vez, os domínios categóricos foram expressos em percentagem e frequência absoluta. Os resultados dos mesmos grupos foram descritos considerando unicamente as médias e as relações de superioridade ou inferioridade objetivadas. A análise estatística dos dados foi realizada no programa IBM SPSS *Statistics* (versão 21.0).

RESULTADOS

Dos 22 doentes seguidos no Polo Pediátrico do Centro de Referência de FQ, 12 foram incluídos neste estudo. Foram, portanto, excluídos 10 doentes: 9 por terem idade inferior a 6 anos e 1 por ter recusado participar.

Tendo em conta que ao questionário do adulto (idade igual ou superior a 14 anos) não corresponde qualquer questionário do respetivo cuidador, foram analisados um total de 20 ficheiros. A distribuição surge ilustrada na Tabela 1.

Tabela 1- Distribuição do número de respostas de acordo com a versão do Questionário em questão

| VERSÃO CFQ-R | NÚMERO DE RESPOSTAS |
|---|---------------------|
| Crianças dos 6 aos 11 anos | 4 |
| Crianças dos 12 aos 13 anos | 4 |
| Adultos- doentes com idade superior ou igual a 14 anos | 4 |
| Pais/prestadores de cuidados a crianças dos 6 aos 13 anos | 8 |
| Total | 20 |

A Tabela 2 sumaria a caracterização da amostra. De um total de 12 doentes, 7 eram do sexo feminino (58,30%) e 5 do sexo masculino (41,70%), todos de raça caucasiana. A média de idades foi de 11,75 anos (idade mínima- 6 anos, idade máxima -17 anos). O diagnóstico foi estabelecido, em média, aos 30 meses (idade máxima - 13 anos), e feito no primeiro mês de vida em 25,00% dos casos. A manifestação mais frequente ao diagnóstico (má progressão ponderal associada a infeções respiratórias de repetição) foi observada em 33,33% da população. O genótipo mais comum (homozigotia para F508del) reuniu um total percentual de 66,67%; os restantes doentes associavam a mutação F508del a outra das seguintes: R334W (2) e 711+1G-T (2). O FEV₁ registou uma média de 78,33%; foi considerado diminuído (compromisso moderado) em 25,00% dos casos e grave em 16,67%. A grande maioria dos doentes (83,30%) registou valores de elastase-1 compatíveis com insuficiência pancreática; foi diagnosticada doença hepática em 33,30% dos casos. A osteodensitometria confirmou baixa DMO em 33,30%

dos doentes. Reforça-se, contudo, o facto de não ter sido aplicada nos doentes de idade inferior a 8 anos (25,00%).

Tabela 2- Caracterização Social, Demográfica e Funcional da População em estudo

| | | FREQUÊNCIA | PERCENTAGEM | MÉDIA ± DESVIO- PADRÃO |
|--------------------------------------|--|------------|-------------|------------------------------|
| SEXO | Feminino | 7 | 58,30% | |
| | Masculino | 5 | 41,70% | |
| IDADE | | | | 11,75 ±3,33 |
| RAÇA | Caucasiana | 12 | 100,00% | |
| IDADE AO DIAGNÓSTICO | | | | 29,50 ±44,03 |
| GENÓTIPO | Homozigotos F508del | 8 | 66,67% | |
| | Heterozigotos F508del/ 711+1G-T | 2 | 16,67% | |
| | Heterozigotos F508del/ R334W | 2 | 16,67% | |
| FUNÇÃO PULMONAR | FEV ₁ normal | 7 | 58,33% | |
| | FEV ₁ moderadamente diminuído | 3 | 25,00% | |
| | FEV ₁ gravemente diminuído | 2 | 16,67% | |
| | Valor Médio FEV ₁ | | | 78,33 ±29,14 |
| ESTADO NUTRICIONAL | Normal | 12 | 100,00% | |
| | Z-Score IMC | | | -0,45 ±0,93 |
| FUNÇÃO PANCREÁTICA | Insuficiência Pancreática | 10 | 83,30% | |
| | Suficiência Pancreática | 2 | 16,70% | |
| DOENÇA HEPÁTICA | Presente | 4 | 33,30% | |
| | Ausente | 8 | 66,70% | |
| DOENÇA ÓSSEA | Presente | 3 | 33,30% | |
| | Ausente | 6 | 66,70% | |
| | Não aplicável | 3 | 25,00% | |
| INTERNAMENTOS NO ANO ANTERIOR | Sem Internamentos | 9 | 75,00% | |
| | 1 internamento | 2 | 16,70% | |
| | 2 internamentos | 1 | 8,30% | |
| INFEÇÃO CRÓNICA | Sem Infeção Crónica | 8 | 66,67% | |
| | Com Infeção Crónica | 4 | 33,33% | |

IMC- Índice de Massa Corporal;

Na Tabela 3 foram agrupados os dados respeitantes aos pais. A média de idades dos 8 entrevistados (62,50% dos quais casados) foi de 42,63 anos (idade mínima-32 anos, idade máxima-51 anos). A maioria (37,50%) estudou até ao 9º ano ou menos, e 87,50% estão empregados.

Tabela 3 – Caracterização Demográfica e Social dos Prestadores de Cuidados

| | | FREQUÊNCIA | PERCENTAGEM | MÉDIA (DESVIO PADRÃO) |
|------------------------------|----------------------------|-------------------|--------------------|--------------------------------------|
| IDADE | | | | 42,63 (6,37) |
| ESTADO CIVIL | Casado | 5 | 62,50% | |
| | Solteiro | 1 | 12,50% | |
| | União de Facto | 2 | 25,00% | |
| NÍVEL DE ESCOLARIDADE | Até ao 9º Ano ou Menos | 3 | 37,50% | |
| | 12º Ano | 1 | 12,50% | |
| | Curso Técnico-Profissional | 2 | 25,00% | |
| | Licenciatura | 2 | 25,00% | |
| SITUAÇÃO PROFISSIONAL | Empregado | 7 | 87,50% | |
| | Desempregado | 1 | 12,50% | |

A Tabela 4 resume as respostas às dimensões comuns dos questionários destinados aos doentes.

Os domínios relativos à Vida Social (média de 58,53/100) e à Imagem Corporal (média 62,03/100) totalizaram as pontuações mais baixas. As questões respetivas aos Sintomas Digestivos receberam as cotações mais altas (média de 81,48/100).

Tabela 4- Distribuição das respostas aos domínios comuns das versões do questionário CFQ-R destinadas aos doentes

| DOMÍNIO | MÉDIA | DESVIO PADRÃO | MÍNIMO | MÁXIMO |
|-------------------------------|--------------|---------------|--------|--------|
| ATIVIDADE FÍSICA | 73,73 | 19,79 | 38,89 | 100,00 |
| DOMÍNIO EMOCIONAL | 73,26 | 10,27 | 62,50 | 91,67 |
| ALIMENTAÇÃO | 70,37 | 26,09 | 22,22 | 100,00 |
| TRATAMENTO | 68,52 | 17,62 | 44,44 | 100,00 |
| VIDA SOCIAL | 58,53 | 20,63 | 28,57 | 100,00 |
| IMAGEM CORPORAL | 62,04 | 34,32 | 0,00 | 100,00 |
| SINTOMAS RESPIRATÓRIOS | 70,14 | 16,76 | 50,00 | 100,00 |
| SINTOMAS DIGESTIVOS | 81,48 | 21,88 | 33,33 | 100,00 |

A Tabela 5 reúne os resultados de 4 domínios do questionário para doentes de idade igual ou superior a 14 anos, que, por não serem comuns a nenhuma das outras versões, foram analisados isoladamente.

Os melhores resultados foram conseguidos no domínio Perceção de Saúde, com uma média de 77,78/100. A categoria Vitalidade fez a pior média (66,67/100).

Tabela 5- Resultados dos domínios exclusivos do questionário CFQ-R para doentes de idade igual ou superior a 14 anos

| DOMÍNIO | MÉDIA | DESVIO PADRÃO | MÍNIMO | MÁXIMO |
|---------------------------|--------------|----------------------|---------------|---------------|
| VITALIDADE | 66,67 | 6,81 | 58,33 | 75,00 |
| PAPEL NA SOCIEDADE | 72,92 | 12,50 | 58,33 | 83,33 |
| PERCEÇÃO DE SAÚDE | 77,78 | 15,71 | 55,56 | 88,89 |
| PESO | 75,00 | 31,92 | 33,33 | 100,00 |

A Tabela 6 descreve as médias das respostas obtidas aquando da análise dos questionários dos pais. A maior foi observada no Domínio Emocional (80,00/100) e a menor no Tratamento (41,67/100).

Tabela 6- Distribuição das respostas dos pais (em média) à respetiva versão do questionário CFQ-R

| DOMÍNIO | MÉDIA | DESVIO PADRÃO | MÍNIMO | MÁXIMO |
|--------------------------|--------------|---------------|--------|--------|
| ATIVIDADE FÍSICA | 77,09 | 19,79 | 54,17 | 100,00 |
| DOMÍNIO EMOCIONAL | 80,00 | 14,25 | 60,00 | 100,00 |
| VITALIDADE | 67,50 | 9,72 | 53,33 | 86,67 |
| ESCOLA | 68,75 | 24,30 | 33,33 | 100,00 |
| ALIMENTAÇÃO | 64,58 | 25,88 | 16,67 | 100,00 |
| TRATAMENTO | 41,67 | 22,81 | 11,11 | 77,78 |
| IMAGEM CORPORAL | 59,72 | 34,09 | 0,00 | 100,00 |
| PERCEÇÃO DE SAÚDE | 56,94 | 18,25 | 33,33 | 88,89 |
| PESO | 70,83 | 37,53 | 0,00 | 100,00 |
| SINTOMAS RESPIRATÓRIOS | 79,86 | 14,83 | 50,00 | 100,00 |
| SINTOMAS DIGESTIVOS | 76,39 | 15,07 | 55,56 | 88,89 |

Uma vez caracterizada a população e descrita a distribuição das respostas, foi analisada a relação entre os diversos domínios do questionário e as variáveis categóricas em análise (Tabela 7).

Numa perspetiva global, as médias das respostas femininas foram invariavelmente inferiores às masculinas. O sexo feminino registou o pior resultado na secção relativa à Imagem Corporal (50,79/ 100). Por sua vez, o sexo masculino relatou a Vida Social como o domínio mais prejudicado (média de 59,52/100). A sintomatologia digestiva obteve a melhor pontuação do questionário nos dois grupos (sexo feminino - 73,02/100; sexo masculino- 93,33/100).

Não foi identificada nenhuma associação clara entre os resultados do questionário e o genótipo: nenhum grupo totalizou resultados consistentemente superiores ou inferiores a outro.

Os doentes com função pulmonar normal obtiveram, na quase globalidade das respostas, pontuações superiores às dos doentes com função pulmonar diminuída.

Não se verificaram diferenças significativas entre os doentes com função pancreática normal e os doentes com insuficiência pancreática. No grupo com função pancreática normal, a pontuação mais baixa foi observada na Alimentação (média de 50,00/100). Nos doentes com Insuficiência Pancreática, o domínio dos Sintomas Digestivos registou o melhor resultado do questionário (média de 88,45/100).

Não se apuraram diferenças significativas entre as crianças com e sem doença hepática. As pontuações relativas aos domínios com classificação mais alta (Sintomas Digestivos) e mais baixa (Vida Social) foram, aliás, concordantes.

As crianças com doença óssea associada à FQ apresentaram resultados inferiores na quase totalidade dos domínios. No grupo das crianças com densidade óssea normal, a Atividade Física foi pontuada com a melhor classificação (média de 85,88/100).

Os doentes sem Infeção Crónica obtiveram melhores médias comparativamente às crianças cronicamente colonizadas. A Imagem Corporal foi considerada o pior domínio no segundo grupo (média de 30,56/100).

Quanto ao registo de hospitalizações, os doentes com história de Internamentos no Ano Anterior obtiveram pontuações invariavelmente inferiores às crianças sem internamentos. A Imagem Corporal apontou o resultado mais baixo no grupo que esteve hospitalizado (média 37,04/100).

Tabela 7- Distribuição das respostas ao questionário CFQ-R de acordo com a variável categórica em estudo

| Variáveis em Análise | Atividade Física | Domínio Emocional | Alimentação | Tratamento | Vida Social | Imagem Corporal | Sintomas Respiratórios | Sintomas Digestivos | |
|-------------------------------|--------------------------------|-------------------|---------------|---------------|---------------|-----------------|------------------------|---------------------|---------------|
| Sexo | Feminino | 67,06 (12,80) | 71,07 (6,02) | 60,32 (27,86) | 68,26 (17,49) | 57,82 (25,72) | 50,79 (38,41) | 64,29 (12,26) | 73,02 (23,00) |
| | Masculino | 83,06 (25,39) | 76,33 (14,68) | 84,44 (16,85) | 68,89 (19,88) | 59,52 (13,26) | 77,78 (22,22) | 78,33 (20,07) | 93,33 (14,90) |
| Grupo Etário | 6-11 Anos | 69,45 (29,57) | 72,92 (13,82) | 72,22 (29,40) | 80,56 (16,67) | 64,29 (12,60) | 75,00 (19,97) | 66,67 (18,00) | 83,34 (19,24) |
| | 12-13 Anos | 77,78 (16,36) | 71,88 (13,34) | 69,45 (33,18) | 72,23 (14,34) | 48,81 (23,77) | 61,11 (43,03) | 72,92 (18,48) | 75,00 (31,92) |
| | Superior ou Igual a 14 Anos | 73,96 (15,73) | 75,00 (3,34) | 69,45 (22,91) | 52,78 (10,64) | 62,50 (25,41) | 50,00 (41,08) | 70,83 (18,36) | 86,11 (16,67) |
| Genótipo | Homozigotos F508del | 76,56 (21,92) | 74,38 (12,14) | 81,95 (19,64) | 69,44 (17,57) | 62,70 (23,34) | 72,22 (33,60) | 72,92 (18,11) | 80,56 (24,31) |
| | Heterozigotos F508del/711+TG-T | 79,86 (10,80) | 67,92 (7,66) | 44,45 (31,43) | 61,11 (23,57) | 41,67 (11,79) | 27,78 (39,29) | 75,00 (11,78) | 100,00 (0,00) |
| | Heterozigotos F508del/R334W | 56,25 (8,84) | 74,17 (1,18) | 50,00 (23,57) | 72,23 (23,57) | 58,73 (4,48) | 55,56 (15,72) | 54,17 (5,89) | 66,67 (0,00) |
| FEV | Moderadamente diminuído | 58,33 (19,45) | 67,50 (5,46) | 74,07 (27,96) | 55,56 (11,12) | 57,67 (20,22) | 51,85 (44,91) | 73,15 (16,28) | 66,67 (33,34) |
| | Gravemente diminuído | 66,67 (7,86) | 64,59 (2,95) | 50,00 (39,29) | 83,34 (7,86) | 30,95 (3,37) | 33,34 (47,14) | 62,50 (5,90) | 83,34 (23,57) |
| | Normal | 82,34 (18,97) | 78,21 (10,57) | 74,60 (23,76) | 69,84 (18,94) | 66,78 (17,57) | 74,60 (24,61) | 71,03 (19,89) | 87,30 (16,26) |
| Função Pancreática | Insuficiência Pancreática | 77,22 (19,71) | 73,08 (11,34) | 74,45 (25,69) | 67,78 (17,72) | 58,49 (22,76) | 63,34 (37,42) | 73,33 (16,47) | 88,45 (22,95) |
| | Suficiência Pancreática | 56,25 (8,84) | 74,17 (1,18) | 50,00 (23,57) | 72,23 (23,57) | 58,73 (4,4) | 55,56 (15,72) | 54,17 (5,89) | 66,67 (0,00) |
| Doença Hepática | Presente | 77,08 (12,86) | 70,63 (7,68) | 66,67 (32,71) | 69,45 (18,98) | 52,98 (32,67) | 55,56 (41,57) | 74,31 (14,23) | 86,11 (16,67) |
| | Ausente | 72,05 (23,13) | 74,58 (11,60) | 72,22 (24,49) | 68,08 (18,25) | 61,31 (13,60) | 62,28 (32,77) | 68,06 (18,43) | 79,17 (24,80) |
| Doença Óssea | Presente | 63,89 (7,35) | 67,50 (5,46) | 48,15 (27,96) | 70,37 (23,13) | 35,45 (8,14) | 22,22 (38,49) | 62,04 (4,25) | 88,89 (19,24) |
| | Ausente | 85,88 (14,26) | 74,58 (10,33) | 79,63 (16,35) | 59,26 (9,07) | 69,18 (19,87) | 72,22 (24,09) | 73,15 (20,90) | 79,63 (26,68) |
| Infeção Crônica | Presente | 69,79 (13,24) | 68,96 (5,33) | 52,78 (24,62) | 63,89 (22,91) | 39,09 (9,86) | 30,56 (35,58) | 67,36 (11,20) | 91,67 (16,67) |
| | Ausente | 75,70 (22,95) | 75,42 (11,74) | 79,17 (23,34) | 70,84 (15,64) | 68,25 (17,41) | 77,78 (21,41) | 71,53 (19,52) | 76,39 (23,34) |
| Internamentos no Ano Anterior | Sim | 60,65 (2,12) | 71,11 (3,85) | 62,96 (16,98) | 62,96 (23,13) | 42,86 (13,56) | 37,04 (33,95) | 56,48 (5,78) | 77,78 (19,24) |
| | Não | 78,09 (21,25) | 73,98 (11,79) | 72,84 (28,93) | 70,37 (16,67) | 63,76 (20,41) | 70,37 (31,91) | 74,69 (18,86) | 82,72 (23,64) |

Os resultados estão descritos por médias. Entre parênteses surge o desvio padrão.

A Tabela 8 sintetiza a correlação entre os domínios do questionário e as variáveis quantitativas.

Tabela 8- Correlação entre os domínios do questionário CFQ-R e as variáveis quantitativas em estudo

| | ATIVIDADE FÍSICA | DOMÍNIO EMOCIONAL | ALIMENTAÇÃO | TRATAMENTO | VIDA SOCIAL | IMAGEM CORPORAL | SINTOMAS RESPIRATÓRIOS | SINTOMAS DIGESTIVOS |
|-------------------------------|------------------|-------------------|-------------|--------------|-------------|-----------------|------------------------|---------------------|
| | r | r | r | r | r | r | r | r |
| IDADE | 0,05 | 0,25 | -0,18 | -0,66 | -0,19 | -0,37 | -0,02 | 0,19 |
| IDADE AO DIAGNÓSTICO | -0,01 | 0,05 | -0,13 | -0,21 | 0,09 | -0,30 | -0,14 | 0,21 |
| FUNÇÃO PULMONAR | 0,52 | 0,67 | 0,29 | -0,08 | 0,54 | 0,49 | 0,30 | 0,21 |
| ESTADO NUTRICIONAL | 0,01 | 0,68 | -0,08 | -0,22 | 0,28 | 0,09 | -0,10 | -0,17 |
| INTERNAMENTOS NO ANO ANTERIOR | -0,42 | -0,08 | -0,19 | -0,15 | -0,51 | -0,44 | -0,52 | -0,21 |

r- coeficiente de correlação de *Spearman*. A negrito surgem as correlações fortes ($0,6 \leq r < 0,8$)

Verificou-se que existe uma correlação positiva moderada entre a Atividade Física e a Função Pulmonar. Entre a Atividade Física e os Internamentos no ano anterior, a correlação foi negativa e moderada.

Foram encontradas correlações positivas fortes entre o Domínio Emocional e a Função Pulmonar, e entre o Domínio Emocional e o Estado Nutricional: a doentes com melhor função pulmonar e melhor estado nutricional corresponderam pontuações superiores.

Concluiu-se acerca da existência de uma correlação negativa forte entre o Tratamento e a Idade: doentes mais velhos obtiveram resultados significativamente mais baixos.

No que diz respeito à Vida Social e à Imagem Corporal, as associações mais assinaláveis foram correlações moderadas: uma positiva com a Função Pulmonar, e uma negativa com o domínio dos Internamentos no Ano Anterior. Por outras palavras, as perspetivas sociais e físicas foram tanto melhores quanto melhor a função pulmonar, e quanto menor o número de hospitalizações.

Os Sintomas Respiratórios correlacionaram de forma negativa com todas as variáveis, excetuando a Função Pulmonar: resultados superiores pressupõem menos queixas respiratórias e melhor função pulmonar. A correlação de maior força - força moderada- foi respeitante aos Internamentos no Ano Anterior: os doentes que reportaram manifestações respiratórias mais exuberantes foram os que sofreram mais hospitalizações.

A Alimentação e o domínio dos Sintomas Digestivos não descreveram qualquer correlação significativa com as variáveis em estudo.

Caracterização Social dos Cuidadores. Concordância entre os Relatos Pais-Filhos

Relativamente à Escolaridade, os pais licenciados reportaram perspetivas globalmente superiores aos que frequentaram um Curso Técnico-Profissional e aos que completaram o 12º Ano ou menos (Anexo II).

Os resultados da correlação entre a Idade do Prestador de Cuidados e as respostas dos seus questionários encontram-se na Tabela 9. Foram encontradas associações fortes entre a Idade do Prestador de Cuidados e a Imagem Corporal (correlação positiva) e entre a Idade do Prestador e a média de respostas relativas ao Tratamento (correlação negativa).

Tabela 9- Correlação entre a Idade do Prestador de Cuidados e as respostas à respetiva versão do questionário CFQ-R

| DOMÍNIO | r |
|------------------------|--------------|
| ATIVIDADE FÍSICA | 0,27 |
| DOMÍNIO EMOCIONAL | 0,49 |
| VITALIDADE | 0,15 |
| ESCOLA | 0,49 |
| ALIMENTAÇÃO | 0,10 |
| TRATAMENTO | -0,63 |
| IMAGEM CORPORAL | 0,66 |
| PERCEÇÃO DE SAÚDE | -0,19 |
| PESO | 0,46 |
| SINTOMAS RESPIRATÓRIOS | 0,34 |
| SINTOMAS DIGESTIVOS | -0,22 |

r- coeficiente de correlação de *Spearman*. A negrito surgem as correlações fortes ($0,6 \leq r < 0,8$)

Usou-se, uma vez mais, o coeficiente de correlação de *Spearman* para verificar a existência de uma associação entre as respostas dos doentes e as dos respetivos pais nas questões alusivas a domínios comuns (Tabela 10). Os domínios exclusivamente

abordados na versão dos prestadores de cuidados foram omitidos (Vitalidade, Escola, Percepção de Saúde e Peso).

Todas as correlações foram positivas. Ainda assim, a correlação foi fraca nas categorias do Tratamento, Imagem Corporal e Domínio Emocional, moderada nos Sintomas Respiratórios, forte na Atividade Física e muito forte nos Sintomas Digestivos e Alimentação.

Tabela 10- Correlação entre as respostas dos pais e as dos respectivos filhos aos domínios comuns do questionário CFQ-R

| DOMÍNIO | r |
|------------------------|-------------|
| ATIVIDADE FÍSICA | 0,79 |
| DOMÍNIO EMOCIONAL | 0,36 |
| ALIMENTAÇÃO | 0,98 |
| TRATAMENTO | 0,35 |
| IMAGEM CORPORAL | 0,31 |
| SINTOMAS RESPIRATÓRIOS | 0,55 |
| SINTOMAS DIGESTIVOS | 0,87 |

r- coeficiente de correlação de *Spearman*. A negrito surgem as correlações fortes ($0,6 \leq r < 0,8$) e muito fortes ($0,8 \leq r < 1$).

DISCUSSÃO

O Polo Pediátrico do Centro de Referência de FQ concentra todos os doentes com diagnóstico estabelecido na região centro. Por esse motivo, ainda que salvaguardando o cumprimento dos critérios de inclusão, o objeto de estudo desta investigação foi a população pediátrica da Região Centro de Portugal. Trabalhos anteriores procuraram estudar a clínica e a genética do mesmo grupo etário^{13,14,28} ou da mesma zona geográfica¹¹. Ainda assim, até ao momento, não há qualquer publicação que objetive unicamente a descrição da população pediátrica portuguesa com FQ, mais de metade da total no país (54,57%).¹⁵ Neste contexto, a ausência de um estudo epidemiológico nacional põe em causa a representatividade da amostra do presente trabalho e limita a análise estatística inferencial.

Genótipo, Sexo, Idade Atual e Idade ao Diagnóstico

Tendo em conta o número de doentes em estudo e a frequência absoluta das mutações F508del / 711+1G-T e F508del / R334W, poder-se-á considerar pouco prudente concluir fidedignamente acerca da influência do genótipo na qualidade de vida associada à saúde. A literatura confirma, contudo, que a associação fenótipo-genótipo pode ser altamente variável.²⁹

No presente estudo, as médias das cotações das respostas femininas foram invariavelmente inferiores às masculinas, padrão em muito semelhante ao já descrito na bibliografia.^{30,31} Estima-se, inclusive, que achados como o descrito possam estar parcialmente relacionados com uma maior mortalidade nas mulheres com FQ.³² Na perspetiva das raparigas, a Imagem Corporal foi o pior domínio. Contrariamente ao que se obteve, uma revisão sistemática comprovou que as raparigas não só reportaram melhores cotações no domínio da Imagem Corporal que os rapazes, como as mantiveram, uma vez ajustando ao fenótipo e excluindo variáveis de confundimento.³³ Dada a discrepância encontrada, sugere-se que a justificação resida na amostra ponderada: as primeiras referências^{30,31} consideraram unicamente doentes cuja idade coincide com a da população em estudo, enquanto a revisão³³ excluiu todos aqueles de idade inferior a 14 anos. Acrescente-se ainda que, apesar de as diferenças entre sexos nas crianças com FQ não terem sido extensamente debatidas, foi reportada uma divergência nos relatos a partir dos 12 anos. Daí em diante, e a par de todas as alterações hormonais e cognitivas inerentemente associadas ao período púbere, o sexo feminino é descrito como mais vulnerável, totalizando piores resultados nos índices de qualidade de vida mais subjetivos.³¹

Neste trabalho, à semelhança dos resultados apresentados por um estudo australiano,³⁴ foi objetivada uma associação negativa forte entre a Idade e o Tratamento, e uma percentualmente mais fraca entre a Idade e a Imagem Corporal: os doentes mais velhos reportaram piores médias que os mais novos nos domínios relativos ao plano terapêutico e à imagem física.

Relativamente ao Tratamento, um estudo que permitiu o seguimento de adolescentes e adultos durante 12 anos confirmou o avanço da idade como preditor de pior qualidade de vida associada à saúde.³⁵ Associadamente, uma revisão sistemática que objetivou a experiência da doença por parte de crianças e adolescentes procurou justificar o ressentimento pela terapêutica crónica: as rotinas de tratamento foram assumidas, em alguns casos, como uma constante recordação da doença que os distinguia dos seus pares e os tornava mais fracos.³⁶ Concluiu-se também que o atendimento de jovens adultos, comparativamente à idade pediátrica, acarretava regimes terapêuticos mais penosos e complexos, justificados por um aumento da prevalência de complicações extrapulmonares com a idade.⁷ A associação destas premissas poderá justificar os resultados descritos.

As conclusões relativas à Imagem Corporal poderão ser devidas a uma comparação tendencialmente crescente entre os doentes e os seus pares saudáveis, considerando, por exemplo, as modificações físicas manifestamente associadas ao período púbere.

Neste trabalho, tal como apresentado nos estudos de outros autores,³⁷ as respostas ao Domínio Emocional aumentaram com a idade.

Doentes mais velhos expressaram, portanto, piores considerações acerca da imagem corporal e do tratamento que os mais novos, mas melhores resultados na dimensão Emocional. Por, em parte, estas asserções poderem parecer contrastantes, uma vez mais se reforça que todas as associações entre a idade e as demais variáveis devem ser interpretadas com especial cautela, e sempre considerando a puberdade e o normal desenvolvimento psicossocial.^{37,38}

A idade ao diagnóstico não teve qualquer correlação de força superior a fraca. Resultados empíricos anteriores sustentam a hipótese de que doentes que recebem o diagnóstico tardiamente (idade de diagnóstico igual ou superior a 18 anos) têm características efetivamente diferentes dos doentes que o recebem precocemente (idade de diagnóstico inferior a 18 anos).¹³ Não foi, portanto, estudada somente a faixa pediátrica. Ainda que na nossa população um dos doentes tenha sido diagnosticado aos 13 anos, a média de idades ao diagnóstico foi de 30 meses, sendo que 91,67% dos

doentes o recebeu aos 5 anos ou em idade inferior. Por estes motivos, a amostra pareceu insuficiente para avaliar o pretendido.

Clínica e Comorbilidades

Considerando a Função Pulmonar, as médias das cotações dos doentes com FEV₁ normal foram consistentemente mais elevadas que aquelas reportadas pelos doentes com função pulmonar comprometida. Tendo em vista o estudo da influência da variável sobre domínios particulares, concluiu-se que quanto melhor a função pulmonar, mais satisfatórios eram os resultados no desempenho físico, na vida social, na imagem corporal (correlações positivas moderadas) e na componente afetiva (correlação positiva forte). Alguns autores relataram observações comparáveis no que diz respeito à Atividade Física; ⁹ um estudo diferente concluiu que uma diminuição da função pulmonar previa uma diminuição correspondente dos índices de qualidade de vida. ³⁵ Um outro trabalho assegurou, contudo, que, uma vez excluídas as variáveis de confundimento, o Domínio Emocional e a componente Social não estavam associadas ao FEV₁ previsto.³³ Daqui se reforça, novamente, a necessidade de interpretar os resultados na faixa etária concernente, considerando todas as variáveis em análise (algumas das quais foram já identificadas como fatores de risco inerentes ao declínio da função pulmonar em doentes com FQ).³⁹

O Estado Nutricional também se afirmou como fortemente associado ao Domínio Emocional: a Z-scores de IMC mais elevados corresponderam relatos mais positivos. Ainda assim, em contraste com os resultados de outras investigações,^{9,40} foi descrita uma correlação positiva (mas muito fraca) com a Imagem Corporal, e uma correlação negativa fraca com o Tratamento: esperava-se, então, que o Estado Nutricional conseguisse explicar em grande parte a perspetiva física individual, o que não se verificou. O facto de nenhum doente da população em causa estar desnutrido e a média de Z-Scores de IMC ser de -0,45 poderão explicar as associações encontradas.

A par de outras fontes, ³⁴ sintomas respiratórios mais manifestos foram associados a um aumento das hospitalizações. A correlação entre a história de internamentos e o Domínio Emocional foi negativa, mas muito fraca, o que contraria a hipótese assumida inicialmente: julgava-se expectável que doentes hospitalizados assumissem resultados consideravelmente inferiores. A componente emocional não parece, portanto, ser justificada por esta variável.

Em relação às comorbilidades, só a Doença Óssea pareceu influenciar os resultados: as médias dos resultados dos doentes com baixa DMO foram inferiores em

praticamente todos os domínios. Atualmente, a puberdade é reconhecida como um período crítico para a mineralização óssea. Também o estado nutricional e a atividade física interferem no processo. Na população em questão, as asserções anteriores são de especial relevância já que, classicamente, os doentes com FQ são associados a um atraso pubertário de causas várias. Acrescente-se ainda que, apesar de nenhum doente estar desnutrido, a desmineralização significativa também é relatada em doentes com estado nutricional normal. ⁴¹

A Função Pancreática e a Doença Hepática não exerceram influência significativa nos marcadores de qualidade de vida. Doentes com insuficiência pancreática totalizaram, inclusivamente, melhores médias nos Sintomas Digestivos que os seus pares. Estima-se, assim, que a otimização terapêutica com enzimas pancreáticas de substituição e ácido ursodesoxicólico possam justificar os resultados encontrados. Curiosamente, encontra-se em estudo um instrumento de avaliação da qualidade de vida gastrointestinal em doentes com FQ, salientando, por um lado, a falta de dados relativos à associação entre as variáveis em análise e, por outro, a sua pertinência. ⁴²

Na quase globalidade dos domínios, os doentes com Infecção Crónica obtiveram médias inferiores às reportadas pelas crianças não cronicamente colonizadas. Os resultados são suportados pela evidência, ^{43,44} e concordantes com a hipótese inicialmente prevista (estimou-se que a presença de infeção crónica, ao contribuir para um fenótipo mais grave, diminuiria a qualidade de vida associada à saúde).

Perspetiva Parental

Não se explorou a divergência de resultados no que concerne a ocupação dos pais, o estado civil e o sexo do inquirido por representatividade insuficiente (no caso, apenas 1 desempregado, 1 solteiro e 1 pai). Não obstante, os resultados encontram-se descritos no Anexo II.

Os pais mais velhos, comparativamente aos mais novos, assumiram piores resultados no domínio relativo ao Tratamento, e melhores na Imagem Corporal (correlações fortes). Apesar de tudo, as conclusões acerca da relação entre a caracterização social dos cuidadores e a qualidade de vida associada à saúde dos respetivos filhos são precárias: estudos anteriores sugerem que os traços dos pais são preditores significativos, mas inconsistentes. ⁴⁵

Esperavam-se correlações positivas moderadas a muito fortes entre os questionários dos pais e dos respetivos filhos. No entanto, as únicas de força considerável pareceram

ser as mais observáveis e objetiváveis: Atividade Física, Sintomas Digestivos e Alimentação (correlações fortes e muito fortes); as que consideraram domínios mais intangíveis obtiveram correlações fracas (Domínio Emocional, Imagem Corporal). Associações similares foram já descritas por outros autores.^{9,32,34,46} Também neste contexto, importa salientar que a Vida Social foi o domínio mais fragilizado na perspetiva dos filhos (Tabela 4), enquanto os pais assumiram o Tratamento como a pior categoria (Tabela 6). A divergência na perceção da carga terapêutica pode ser causada ora por uma perspetiva mais otimista e uma maior capacidade adaptativa por parte das crianças e adolescentes, ora por um relato mais sugestionado dos pais, justificado pelo próprio sofrimento e pelas informações que têm em seu poder, ainda desconhecida pelas crianças.⁴⁵

Apesar de ser uma investigação pioneira em Portugal, este trabalho reconheceu como limitação o tamanho da amostra. Admite-se, portanto, a utilidade de um estudo multicêntrico futuro, estimando-se que, dessa forma, se pudesse averiguar a existência de uma relação mais fundamentada entre variáveis que não descreveram uma frequência fiável. Salienta-se ainda a necessidade de pesquisas futuras cujo objetivo recaia sobre o estudo da influência do sexo e da idade na qualidade de vida associada à saúde de crianças com FQ. A bibliografia respeitante a adolescentes de idade igual a superior a 14 anos e adultos é vasta, mas os trabalhos referentes a crianças são ainda escassos.

CONCLUSÃO

Esta é a primeira investigação relativa à qualidade de vida associada à saúde em crianças e adolescentes portugueses com FQ. Os resultados sugerem que o sexo feminino, o diagnóstico de doença óssea e a presença de infeção crónica influenciem globalmente os relatos obtidos, assumindo-se como preditores de pior qualidade de vida. Provou-se ainda que o Tratamento foi negativamente influenciado pela idade, e que a uma melhor função pulmonar e estado nutricional correspondia um Domínio Emocional mais satisfatório. Por fim, foram encontradas dissociações entre os relatos dos pais e dos filhos, sendo que os que reuniram maior consenso pareceram ser os mais objetiváveis- Atividade Física, Sintomas Digestivos e Alimentação.

AGRADECIMENTOS

À minha família e amigos, companheiros desta – e de todas – as caminhadas.

Ao professor Francisco Caramelo, que aliou o saber a uma boa vontade ímpar.

À Professora Doutora Guiomar, pela ciência, pela disponibilidade e pela prontidão.

À Dra. Juliana, com quem aprendi para lá da Pediatria: pelo tempo, pelas sugestões, pela mestria e pela vocação.

Ao Hugo, pelos sinónimos, pelo amparo, e pela paciência, que mais do que à prova de balas, foi à prova de mim.

Aos meus pais, por tudo quanto vi fazerem por nós. E por tudo quanto sei que fizeram sem vermos.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sanders DB, Fink A. Background and Epidemiology. *Pediatr Clin North Am* [Internet]. 63(4):567–84. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.pcl.2016.04.001>
2. Accurso FJ. Cystic Fibrosis. In: *Goldman-Cecil Medicine*. 25th ed. Elsevier;
3. Silva A, Amorim A, Azevedo P, Lopes C, Gamboa F. Cystic fibrosis - characterization of the adult population in Portugal. *Rev Port Pneumol* [Internet]. 2016;22(3):141–5. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rppnen.2015.12.010>
4. Marcão A, Barreto C, Pereira L, Vaz LG, Cavaco J, Casimiro A, et al. Cystic fibrosis newborn screening in Portugal: PAP value in populations with stringent rules for genetic studies. *Int J Neonatal Screen*. 2018;4(3):1–11.
5. Saúde D-G da. Diagnóstico da Fibrose Quística em Idade Pediátrica e no Adulto. 2012. p. 1–15.
6. Bethesda M. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry 2017 Annual Data Report. 2018.
7. Quon BS, Aitken ML. Cystic Fibrosis: What to Expect now in the Early Adult Years. *Paediatr Respir Rev* [Internet]. 2012;13(4):206–14. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.prrv.2012.03.005>
8. Modi AC, Quittner AL. Validation of a Disease-Specific Measure of Health-Related Quality of Life for Children with Cystic Fibrosis. *J Pediatr Psychol*. 2003;28(8):535–45.
9. Bodnar R, Kadar L, Holics K, Ujhelyi R, Kovacs L, Bolbas K, et al. Factors influencing quality of life and disease severity in Hungarian children and young adults with cystic fibrosis. *Ital J Pediatr*. 2014;40(1):1–10.
10. Lopes L, Marcão A, Carvalho I, Sousa C, Fonseca H, Rocha H, et al. Prevalência Da Fibrose Quística Em Portugal: Comparação Com Outros Países Da Europa. *Nascer e Crescer*. 2016;25(0):22.
11. Lemos S, Gamboa F, Pinheiro JA. Fibrose quística na Região Centro de Portugal. *Acta Pediátrica Port Soc Port Pediatr*. 2010;11–5.
12. Pina AT. A Qualidade de Vida dos Doentes com Fibrose Quística. Universidade

de Lisboa; 2016.

13. Santos V, Cardoso A V., Lopes C, Azevedo P, Gamboa F, Amorim A. Cystic fibrosis - Comparison between patients in paediatric and adult age. *Rev Port Pneumol (English Ed [Internet])*. 2017;23(1):17–21. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rppnen.2016.07.002>
14. Guardiano M, Guedes Vaz L. Fibrose quística – Caracterização clínica de uma amostra de doentes portugueses. *Rev Port Pneumol*. 2005;XI(4):381–406.
15. Zolin A, Orenti A, Naehrlich L, van Rens J et al 2019. ECFSPR Annual Report 2017. Society. 2019.
16. Vale M do C, Oliveira G de. Consentimento Informado em Menores. CEIC - Comissão Ética para a Investig Clínica [Internet]. 2009;1–11. Available from: <http://www.ceic.pt/documents/20727/57508/Consentimento+Informado+em+Menores/3e12fb83-7a05-4632-baf3-f1a885fb23a5>
17. König P, Ner Z, Acton JD, Ge B, Hewett J. Is an FEV1 of 80% predicted a normal spirometry in Cystic Fibrosis children and adults? *Clin Respir J*. 2018;12(8).
18. Miller MR, Hankinson J, Brusasco V, Burgos F, Casaburi R, Coates A, et al. Standardisation of spirometry. *Eur Respir J*. 2005;26(2):319–38.
19. Castellani C, Duff AJA, Bell SC, Heijerman HGM, Munck A, Ratjen F, et al. ECFS best practice guidelines: the 2018 revision. *J Cyst Fibros [Internet]*. 2018;17(2):153–78. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2018.02.006>
20. De Onis M, Blössner M. WHO Global Database on Child Growth and Malnutrition. Program Nutr World Heal Organ Geneva. 1997;
21. Walkowiak J, Nousia-Arvanitakis S, Cade A, Kashirskaya N, Piotrowski R, Strzykala K, et al. Fecal elastase-1 cut-off levels in the assessment of exocrine pancreatic function in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2002;1(4):260–4.
22. Debray D, Narkewicz MR, Bodewes FAJA, Colombo C, Housset C, De Jonge HR, et al. Cystic Fibrosis-related Liver Disease: Research Challenges and Future Perspectives. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2017;65(4):443–8.
23. Turck D, Braegger CP, Colombo C, Declercq D, Morton A, Pancheva R, et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and

- adults with cystic fibrosis. *Clin Nutr* [Internet]. 2016;35(3):557–77. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.clnu.2016.03.004>
24. Rayas MS, Aris RM. Bone Disease in CF Clinical Care Guidelines. 2019;1–6.
 25. Saji A, Khalid A, Anderson A-K, Balfour-Lynn I. Clinical Guidelines: Care of Children with Cystic Fibrosis. R Brompt Hosp [Internet]. 2017; Available from: www.rbht.nhs.uk/childrencf
 26. Jonckheere L, Schelstraete P, Van Simaey L, Van Braeckel E, Willekens J, Van daele S, et al. Establishing the diagnosis of chronic colonization with *Pseudomonas aeruginosa* of cystic fibrosis patients: Comparison of the European consensus criteria with genotyping of *P. aeruginosa* isolates. *J Cyst Fibros* [Internet]. 2018;17(6):729–35. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2018.03.004>
 27. Ronit A, Gelpi M, Argentiero J, Mathiesen I, Nielsen SD, Pressler T, et al. Electronic applications for the CFQ-R scoring. *Respir Res*. 2017;18(1):17–9.
 28. Gonçalves L. FIBROSE CÍSTICA: ESTUDO DAS VARIAÇÕES DE SEQUÊNCIA DO GENE CFTR NA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA PORTUGUESA. Universidade do Porto; 2013.
 29. Castellani C, Cuppens H, Macek MJ, Cassiman JJ, Kerem E, Durie P, et al. Consensus on the use and interpretation of cystic fibrosis mutation analysis in clinical practice. *J Clin Nurs* [Internet]. 2008;7(3):179–96. Available from: [doi:10.1016/j.jcf.2008.03.009](https://doi.org/10.1016/j.jcf.2008.03.009).
 30. Arrington-Sanders R, Yi MS, Tsevat J, Wilmott RW, Mrus JM, Britto MT. Gender differences in health-related quality of life of adolescents with cystic fibrosis. *Health Qual Life Outcomes*. 2006;4:2–9.
 31. Michel G, Bisegger C, Fuhr DC, Abel T. Age and Gender Differences in Health-Related Quality of Life of Children and Adolescents in Europe: A Multilevel Analysis. *Qual Life Res* [Internet]. 2009;18(9):11. Available from: <http://www.jstor.org/stable/40539883>
 32. Quittner AL, Sawicki GS, McMullen A, Rasouliyan L, Pasta DJ, Yegin A, et al. Psychometric evaluation of the cystic fibrosis questionnaire-revised in a national sample. *Qual Life Res*. 2012;21(7):1267–78.

33. Habib A-RR, Manji J, Wilcox PG, Javer AR, Buxton JA, Quon BS. A Systematic Review of Factors Associated with Health-Related Quality of Life in Adolescents and Adults with Cystic Fibrosis. *Ann Am Thorac Soc* [Internet]. 2015;12(3). Available from: <https://doi.org/10.1513/AnnalsATS.201408-393OC>
34. Hegarty M, Macdonald J, Watter P, Wilson C. Quality of life in young people with cystic fibrosis: Effects of hospitalization, age and gender, and differences in parent/child perceptions. *Child Care Health Dev*. 2009;35(4):462–8.
35. Abbott J, Hurley MA, Morton AM, Conway SP. Longitudinal association between lung function and health-related quality of life in cystic fibrosis. *Thorax*. 2013;68(2):149–54.
36. Jamieson N, Fitzgerald D, Singh-Grewal D, Hanson CS, Craig JC, Tong A. Children's experiences of cystic fibrosis: A systematic review of qualitative studies. *Pediatrics*. 2014;133(6).
37. Gledhill J, Rangel L, Garralda E. Surviving chronic physical illness: Psychosocial outcome in adult life. *Arch Dis Child*. 2000;83(2):104–10.
38. van Horck M, Winkens B, Wesseling G, de Winter-de Groot K, de Vreede I, Jöbsis Q, et al. Factors associated with changes in health-related quality of life in children with cystic fibrosis during 1-year follow-up. *Eur J Pediatr*. 2017;176(8):1047–54.
39. Harun SN, Hennig S, Wainwright C, Klein K. A systematic review of studies examining the rate of lung function decline in patients with cystic fibrosis. *Paediatr Respir Rev* [Internet]. 2016;20:55–66. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.prrv.2016.03.002>
40. Borawska-Kowalczyk U, Bodnar R, Meszaros A, Sands D. Comparison of health-related quality of life among children with cystic fibrosis and their parents in two Eastern European countries. *J Cyst Fibros* [Internet]. 2015;14(6):798–804. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jcf.2015.03.008>
41. Sermet-Gaudelus I, Castanet M, Retsch-Bogart G, Aris RM. Update on Cystic Fibrosis-Related Bone Disease: A Special Focus on Children. *Paediatr Respir Rev*. 2009;10(3):134–42.
42. Calvo- J, Id MB, Claes I, Havermans T, Forne V, Id SW, et al. Assessing gastrointestinal related quality of life in cystic fibrosis : Validation of PedsQL GI in

- children and their parents. 2019;1–14.
43. LiPuma JJ. The changing microbial epidemiology in cystic fibrosis. *Clin Microbiol Rev.* 2010;23(2):299–323.
 44. Zolin A, Bossi A, Cirilli N, Kashirskaya N, Padoan R. Cystic Fibrosis Mortality in Childhood. Data from European Cystic Fibrosis Society Patient Registry. *Int J Environ Res Public Health* [Internet]. 2018;15(9). Available from: 10.3390/ijerph15092020
 45. Britto MT, Kotagal UR, Chenier T, Tsevat J, Atherton HD, Wilmott RW. Differences between Adolescents' and Parents' Reports of Health-Related Quality of Life in Cystic Fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2004;37(2):165–71.
 46. Havermans T, Vreys M, Proesmans M, De Boeck C. Assessment of agreement between parents and children on health-related quality of life in children with cystic fibrosis. *Child Care Health Dev.* 2006;32(1):1–7.

ANEXOS

ANEXO I- Questionário CFQ-R

CFQ-R – Questionário (crianças dos 6 aos 11 anos)



QUESTIONÁRIO DE FIBROSE QUÍSTICA – REVISTO

Este questionário está formatado para ser utilizado por um entrevistador. Utilize este formato para crianças mais novas. Para crianças mais velhas que pareçam ser capazes de ler e responder às perguntas sozinhas, como crianças de 12 e 13 anos, utilize este questionário no formato de auto-relatório.

Há instruções para o entrevistador para cada uma das secções do questionário. As instruções que devem ser *lidas* às crianças estão entre aspas. As instruções que deve *seguir* são apresentadas sublinhadas e em itálico.

Entrevistador: *Faça, por favor, as perguntas seguintes*

-

A. “Qual a tua data de nascimento?”

Data

| | | | | | | | | | |
|--|--|--|--|--|--|--|--|--|--|
| | | | | | | | | | |
|--|--|--|--|--|--|--|--|--|--|

Mês Dia Ano

E. “Qual o ano em que estás?” (*se for no Verão, qual o ano que concluiu*)

B. “És do sexo?”

M Masculino F Feminino

0 Pré-primária

1 1.º ano

2 2.º ano

3 3.º ano

4 4.º ano

5 5.º ano

6 6.º ano

7 7.º ano

16 Não estou na escola

C. “Nas **últimas duas semanas** não foste à escola porque estiveste de férias ou por outras razões que **NÃO** têm a ver com a tua saúde?”

1 Sim 0 Não

Entrevistador:

Por favor, leia o texto seguinte à criança:

“Estas perguntas são feitas a crianças que, como tu, têm fibrose quística. As tuas respostas vão ajudar-nos a perceber como é a doença e a forma como os tratamentos te ajudam. Ao responderes a estas perguntas vais ajudar-te a ti próprio e a outras crianças como tu no futuro.”

"Para cada pergunta que eu fizer, escolhe uma das respostas nos cartões que eu te vou mostrar."

Mostre o cartão cor de laranja à criança.

"Olha para este cartão e lê comigo o que lá está escrito: **é completamente verdadeiro, verdadeiro na maior parte, por vezes verdadeiro ou não é verdadeiro.**"

"Olha um exemplo: se eu te perguntasse se é **completamente verdadeiro, verdadeiro na maior parte, por vezes verdadeiro ou não é verdadeiro**, que os elefantes podem voar, qual das quatro respostas deste cartão é que tu escolherias?"

Mostre o cartão azul à criança.

"Agora, olha para este cartão e lê comigo o que lá está escrito: **sempre / muitas vezes / algumas vezes / nunca.**"

"Aqui vai outro exemplo: se te perguntasse se tu vais à Lua **sempre, muitas vezes, algumas vezes ou nunca**, qual a resposta dos cartões que escolherias?"

Mostre o cartão cor de laranja à criança.

"Agora, vou fazer-te algumas perguntas sobre a tua vida no dia-a-dia."

"Relativamente às frases que te vou ler, diz-me se é completamente verdadeiro, verdadeiro na maior parte, por vezes verdadeiro ou não é verdadeiro."

Assinale, por favor, a caixa correspondente à resposta da criança.

| | Completamente verdadeiro ₁ | Verdadeiro na maior parte ₂ | Por vezes verdadeiro ₃ | Não é verdadeiro ₄ |
|--|--|--|--------------------------------------|-------------------------------------|
| <i>"Nas últimas duas semanas":</i> | | | | |
| 1. Conseguieste andar tão depressa quanto os outros | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2. Conseguieste subir escadas tão depressa quanto os outros | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 3. Conseguieste correr, saltar e trepar como quiseste | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 4. Conseguieste correr tão rapidamente e durante tanto tempo quanto os outros | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 5. Conseguieste participar em actividades desportivas de que gostas (ex., natação, futebol, dança ou outro) | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 6. Tiveste dificuldade em carregar ou levantar objectos pesados como livros, a tua mala da escola ou uma mochila .. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Entrevistador: Mostre o cartão azul à criança.

Assinale, por favor, a caixa correspondente à resposta da criança.

"E, durante estas duas últimas semanas, diz-me com que frequência:"

| | Sempre ₁ | Muitas vezes ₂ | Algumas vezes ₃ | Nunca ₄ |
|--|----------------------------|----------------------------------|-----------------------------------|---------------------------|
| 7. Te sentiste cansado/a..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 8. Te sentiste zangado/a..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 9. Te sentiste resmungão/ona | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 10. Te sentiste preocupado/a | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 11. Te sentiste triste..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 12. Tiveste dificuldade em adormecer..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 13. Tiveste sonhos maus ou pesadelos | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 14. Te sentiste bem contigo mesmo..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 15. Tiveste dificuldade em comer..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 16. Tiveste de interromper actividades divertidas para fazer os teus tratamentos | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 17. Foste obrigado/a a comer..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Entrevistador: Mostre o cartão cor de laranja à criança.

"Relativamente às frases que te vou ler, diz-me se é completamente verdadeiro, verdadeiro na maior parte, por vezes verdadeiro ou não é verdadeiro."

Assinale, por favor, a caixa correspondente à resposta da criança.

| | Completamente verdadeiro ₁ | Verdadeiro na maior parte ₂ | Por vezes verdadeiro ₃ | Não é verdadeiro ₄ |
|--|--|---|--|--------------------------------------|
| <i>"Nas últimas duas semanas":</i> | | | | |
| 18. Conseguieste fazer todos os teus tratamentos | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 19. Gostaste de comer | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 20. Estiveste muitas vezes com amigos..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 21. Ficaste em casa mais do que querias | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 22. Sentiste-te confortável a dormir longe de casa (em casa de um amigo ou familiar ou de outra pessoa)..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

| | Completamente verdadeiro ₁ | Verdadeiro na maior parte ₂ | Por vezes verdadeiro ₃ | Não é verdadeiro ₄ |
|--|--|--|--------------------------------------|----------------------------------|
| <i>“Nas últimas duas semanas”:</i> | | | | |
| 23. Sentiste-te posto de parte..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 24. Convidaste muitas vezes amigos para tua casa..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 25. Foste gozado/a por outras crianças..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 26. Sentiste-te à vontade a falar da tua doença com outras pessoas (amigos, professores)..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 27. Pensaste que eras muito baixo/a..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 28. Pensaste que eras muito magro/a..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 29. Pensaste que eras diferente fisicamente das outras crianças da tua idade..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 30. Ficaste aborrecido/a por teres de fazer os tratamentos..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Entrevistador: *Mostre novamente o cartão azul à criança.*

Assinale, por favor, a caixa correspondente à resposta da criança.

| | Sempre ₁ | Muitas vezes ₂ | Algumas vezes ₃ | Nunca ₄ |
|--|--------------------------|------------------------------|-------------------------------|--------------------------|
| <i>“Diz-me com que frequência nas últimas duas semanas”:</i> | | | | |
| 31. Tossiste durante o dia..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 32. Acordaste durante a noite por causa da tosse..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 33. Tiveste tosse com expectoração..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 34. Tiveste dificuldade em respirar..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 35. Tiveste dores de barriga..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Por favor, certifique-se de que **todas** as perguntas foram respondidas.

Obrigado pela tua colaboração

CFQ-R – Questionário (crianças dos 12 aos 13 anos)



QUESTIONÁRIO DE FIBROSE QUÍSTICA – REVISTO

“Estas perguntas são feitas a crianças que, como tu, têm fibrose quística. As tuas respostas vão ajudar-nos a perceber como é a doença e como os tratamentos te ajudam. Ao responderes a estas perguntas vais ajudar-te a ti próprio e a outros meninos como tu no futuro.”

Por favor, responde a todas as perguntas. Não há respostas certas ou erradas! Se não tiveres a certeza da resposta, escolhe a resposta que mais se aproxime da tua situação.

Responde por extenso ou assinala a caixa que corresponde à tua resposta a estas perguntas.

A. Qual a tua data de nascimento?

Data

| | | | | | | | | | |
|--|--|--|--|--|--|--|--|--|--|
| | | | | | | | | | |
|--|--|--|--|--|--|--|--|--|--|

Mês Dia Ano

B. És do sexo?

Masculino Feminino

C. Nas **últimas duas semanas**, não foste à escola porque estiveste de férias ou por outras razões que **NÃO** têm a ver com a tua saúde?

Sim Não

E. Qual o ano em que estás? (se for no Verão, qual o ano que concluiu)

- 1.º ciclo
 5.º ano
 6.º ano
 7.º ano
 8.º ano
 Não estou na escola

Assinala a caixa que corresponde à tua resposta.

Nas últimas duas semanas:

| | Completamente verdadeiro ₁ | Verdadeiro na maior parte ₂ | Por vezes verdadeiro ₃ | Não é verdadeiro ₄ |
|---|--|---|--|--------------------------------------|
| 1. Conseguieste andar tão depressa quanto os outros | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2. Conseguieste subir escadas tão depressa quanto os outros | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 3. Conseguieste correr, saltar e trepar como quiseste | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 4. Conseguieste correr tão rapidamente e durante tanto tempo quanto os outros..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 5. Conseguieste participar em actividades desportivas de que gostas (ex., natação, futebol, dança ou outro) | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 6. Tiveste dificuldade em carregar ou levantar objectos pesados como livros, a tua mala da escola ou uma mochila..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Assinala a caixa que corresponde à tua resposta.

“E, durante estas duas últimas semanas, diz-me com que frequência”:

| | Sempre ₁ | Muitas vezes ₂ | Algumas vezes ₃ | Nunca ₄ |
|--|----------------------------|----------------------------------|-----------------------------------|---------------------------|
| 7. Te sentiste cansado/a | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 8. Te sentiste zangado/a..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 9. Te sentiste resmungão/ona | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 10. Te sentiste preocupado/a..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 11. Te sentiste triste..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 12. Tiveste dificuldade em adormecer..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 13. Tiveste sonhos maus ou pesadelos | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 14. Te sentiste bem contigo mesmo..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 15. Tiveste dificuldade em comer..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Assinala a caixa que corresponde à tua resposta.

| <i>“E, durante estas duas últimas semanas, diz-me com que frequência”:</i> | Sempre ₁ | Muitas vezes ₂ | Algumas vezes ₃ | Nunca ₄ |
|--|----------------------------|----------------------------------|-----------------------------------|---------------------------|
| 16. Tiveste de interromper actividades divertidas para fazer os teus tratamentos | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 17. Foste obrigado/a a comer | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Assinala a caixa que corresponde à tua resposta.

| <i>Nas últimas duas semanas:</i> | Completamente verdadeiro ₁ | Verdadeiro na maior parte ₂ | Por vezes verdadeiro ₃ | Não é verdadeiro ₄ |
|---|--|---|--|--------------------------------------|
| 18. Conseguieste fazer todos os teus tratamentos | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 19. Gostaste de comer | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 20. Estiveste muitas vezes com amigos | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 21. Ficaste em casa mais do que querias | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 22. Sentiste-te confortável a dormir longe de casa (em casa de um amigo ou familiar ou de outra pessoa) | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 23. Sentiste-te posto de parte | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 24. Convidaste muitas vezes amigos para tua casa | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 25. Foste gozado/a por outras crianças | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 26. Sentiste-te à vontade a falar da tua doença com outras pessoas (amigos, professores) | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 27. Pensaste que eras muito baixo/a | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 28. Pensaste que eras muito magro/a | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 29. Pensaste que eras diferente fisicamente das outras crianças da tua idade | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 30. Ficaste aborrecido/a por teres de fazer os tratamentos | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Assinala a caixa que corresponde à tua resposta.

| <i>Diz-nos com que frequência nas últimas duas semanas:</i> | Sempre ₁ | Muitas vezes ₂ | Algumas vezes ₃ | Nunca ₄ |
|--|----------------------------|----------------------------------|-----------------------------------|---------------------------|
| 31. Tossiste durante o dia | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 32. Acordaste durante a noite por causa da tosse..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 33. Tiveste tosse com expectoração..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 34. Tiveste dificuldade em respirar..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 35. Tiveste dores de estômago | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

*Por favor, certifique-se de que **todas** as perguntas foram respondidas.*

Obrigado pela tua colaboração

CFQ-R – Questionário (adultos- doentes com idade superior ou igual a 14 anos)



QUESTIONÁRIO DE FIBROSE QUÍSTICA – REVISTO

Ao compreender o impacto da sua doença e tratamentos no seu dia-a-dia poderá ajudar a sua equipa de profissionais de saúde a acompanharem o seu estado de saúde e ajustar os tratamentos. Por este motivo, este questionário foi especificamente concebido para pessoas que têm fibrose quística. Agradecemos a sua disponibilidade para preencher este questionário.

Instruções: As perguntas que se seguem relacionam-se com o seu estado de saúde actual, da forma como o sente. Estas informações irão permitir-nos compreender melhor como se sente na sua vida diária. Por favor, responda a todas as perguntas. **Não** há respostas certas ou erradas! Se não tiver a certeza da resposta, escolha a resposta que mais se aproxime da sua situação.

Secção I. Dados demográficos

Por favor, preencha a informação ou assinale a caixa que corresponde à sua resposta.

A. Qual a sua data de nascimento?

Data

| | | | | | | | | | |
|-----|--|--|-----|--|--|-----|--|--|--|
| | | | | | | | | | |
| Mês | | | Dia | | | Ano | | | |

B. Qual o seu sexo?

M Masculino F Feminino

C. Nas **últimas duas semanas**, não foi à escola ou trabalho, porque esteve de férias ou por outras razões que **NÃO** têm a ver com a sua saúde?

1 Sim 0 Não

D. Qual o seu estado marital actual?

- 1 Solteiro/a ou nunca casado/a
2 Casado/a
3 Viúvo/a
4 Divorciado/a
5 Separado/a
6 Voltou a casar
7 Vive com um companheiro/a

F. Qual o grau de escolaridade mais alto que completou?

- 10 Até ao 9.º ano ou menos
11 12.º ano
12 Curso técnico-profissional
13 Alguns anos de um curso universitário
14 Licenciatura
15 Mestrado ou doutoramento

G. Qual das seguintes opções melhor descreve o seu estado actual de trabalho ou escolar?

- 1 Frequenta a escola fora de casa
2 Tem cursos educativos em casa
3 Está à procura de trabalho
4 Trabalha a tempo inteiro ou em “part-time”
(fora de casa ou num negócio organizado em casa)
5 Doméstico/a a tempo inteiro
6 Não frequenta a escola nem trabalha por motivos de saúde
7 Não trabalha por outras razões

Secção II. Qualidade de Vida

| <i>Durante as últimas duas semanas, até que ponto teve dificuldade em:</i> | Muita dificuldade₁ | Alguma dificuldade₂ | Um pouco de dificuldade₃ | Nenhuma dificuldade₄ |
|---|--|---|--|--|
| 1. Realizar actividades enérgicas como correr ou praticar desporto.. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2. Caminhar tão depressa como as outras pessoas..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 3. Transportar ou levantar objectos pesados como livros, produtos de mercearia ou mochilas escolares..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 4. Subir um lanço de escadas..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 5. Subir escadas tão depressa quanto as outras pessoas..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

| <i>Durante as últimas duas semanas, indique com que frequência:</i> | Sempre₁ | Muitas vezes₂ | Algumas vezes₃ | Nunca₄ |
|---|---------------------------|-------------------------------------|--------------------------------------|--------------------------|
| 6. Se sentiu bem | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 7. Se sentiu preocupado/a..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 8. Se sentiu inútil..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 9. Se sentiu cansado/a | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 10. Se sentiu com energia | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 11. Se sentiu exausto/a..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 12. Se sentiu triste..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Por favor, faça um círculo à volta do número correspondente à sua resposta. Escolha apenas uma resposta para cada pergunta.

Considerando o seu estado de saúde nas últimas duas semanas:

13. Em que grau sentiu dificuldades em andar?

1. Conseguiu caminhar durante muito tempo sem se cansar
2. Conseguiu andar muito tempo, mas cansou-se
3. Não consegui andar muito tempo, porque rapidamente ficou cansado
4. Evitou andar sempre que possível porque ficava extremamente cansado

14. Como se sente sobre a alimentação?

1. Fico maldisposto só de pensar em comida
2. Nunca gosto de comer
3. Algumas vezes consigo gostar de comer
4. Consigo sempre gostar de comer

15. Até que ponto é que os seus tratamentos dificultam ainda mais a sua vida diária?

1. Não causam qualquer dificuldade
2. Dificultam um pouco
3. Dificultam moderadamente
4. Dificultam muito

16. Actualmente, quanto tempo passa por dia a fazer os tratamentos?

1. Muito
2. Algum
3. Pouco
4. Não muito

17. Até que ponto é difícil para si fazer os tratamentos (incluindo a medicação) todos os dias?

1. Nada
2. Um pouco
3. Moderadamente
4. Muito

18. Como é que pensa que a sua saúde está agora?

1. Excelente
2. Boa
3. Razoável
4. Má

Assinale a caixa que corresponda à sua resposta.

Considerando a sua saúde nas últimas **duas semanas**, indique até que ponto cada uma das frases que se seguem é verdadeira ou falsa para o seu caso.

| | Verdadeiro 1 | Parcialmente verdadeiro ₂ | Parcialmente falso ₃ | Falso ₄ |
|---|--------------------------|---|------------------------------------|--------------------------|
| 19. Tenho dificuldade em recuperar após um esforço físico..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 20. Tenho de limitar actividades enérgicas como correr ou praticar desporto..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 21. Tenho de me obrigar a comer | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 22. Tenho que ficar em casa mais do que quero | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 23. Sinto-me à vontade a falar da minha doença com outras pessoas..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 24. Penso que estou demasiado magro/a..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 25. Penso que tenho um aspecto diferente das outras pessoas da minha idade..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 26. Sinto-me mal com o meu aspecto físico | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 27. As pessoas têm receio de que a minha doença possa ser contagiosa .. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 28. Estou muitas vezes com amigos | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 29. Penso que a minha tosse pode incomodar as outras pessoas..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 30. Sinto-me confortável em sair à noite | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 31. Sinto-me muitas vezes sozinho/a | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 32. Sinto-me com saúde..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 33. É difícil fazer planos para o futuro (por exemplo, ir para a faculdade, casar-me, progredir num emprego, etc.)..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 34. Levo uma vida normal | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Secção III. Escola, trabalho ou actividades diárias

As perguntas n.º 35 a 38 são perguntas acerca da escola, trabalho e tarefas do dia-a-dia.

35. Em que medida teve dificuldades em fazer os trabalhos escolares, executar seu trabalho ou realizar outras actividades do dia-a-dia nas últimas **duas semanas**?

1. Não tive qualquer dificuldade
2. Consegui, mas tem sido difícil
3. Estou atrasado/a
4. Não consegui realizar nenhuma destas actividades

36. Com que frequência faltou à escola, ao trabalho ou não conseguiu executar actividades do dia-a-dia nas últimas duas semanas devido à sua doença ou aos tratamentos?

- ₁ Sempre ₂ Muitas vezes ₃ Algumas vezes ₄ Nunca

37. Com que frequência a FQ interfere com a escola, o trabalho ou os seus objectivos pessoais?

- ₁ Sempre ₂ Muitas vezes ₃ Algumas vezes ₄ Nunca

38. Com que frequência a FQ interfere com a sua capacidade para sair de casa para dar pequenos passeios, como ir às compras ou ao banco?

- ₁ Sempre ₂ Muitas vezes ₃ Algumas vezes ₄ Nunca

Secção IV. Dificuldades dos Sintomas

Indique como se tem sentido nas últimas **duas semanas**.

- | | Muito/a ₁ | Algumas vezes | Um pouco ₃ | Nada ₄ |
|---|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 39. Teve dificuldade em ganhar peso?..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 40. Tem sentido opressão no peito?..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 41. Tossiu durante o dia?..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 42. Teve tosse com expectoração | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Ir para a pergunta n.º 44

43. A sua expectoração foi na sua maior parte: ₁ Clara ₂ Clara a amarelo ₃ Amarelo-esverdeada

₄ Verde/castanho com vestígios de sangue ₅ Não sei

Quantas vezes nas últimas duas semanas:

| | Sempre ₁ | Muitas vezes ₂ | Algumas vezes ₃ | Nunca ₄ |
|---|----------------------------|--|---|---------------------------|
| 44. Teve pieira | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 45. Teve dificuldade em respirar?..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 46. Acordou durante a noite por causa da tosse? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 47. Teve problemas com gases intestinais? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 48. Teve diarreia? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 49. Teve dores abdominais?..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 50. Teve dificuldade em comer? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

*Por favor, certifique-se de que respondeu a **todas** as perguntas.*

Obrigado pela sua colaboração



QUESTIONÁRIO DE FIBROSE QUÍSTICA – REVISTO

Ao compreender o impacto da doença da sua criança e tratamentos no seu dia-a-dia, poderá ajudar a sua equipa de profissionais de saúde a acompanhar o estado de saúde da sua criança e ajustar os seus tratamentos. Por este motivo, este questionário foi especificamente concebido para os pais de crianças que têm fibrose quística. Agradecemos a sua disponibilidade para preencher este questionário.

Instruções: As perguntas seguintes dizem respeito ao estado de saúde actual da criança ou à forma como ela/ele o sente. Estas informações permitirão conhecer melhor a forma como ele/ela se sente no seu dia-a-dia. **Por favor, responda a todas as perguntas.** Não há respostas certas ou erradas! Se não tiver a certeza de como responder, escolha a resposta que lhe pareça estar mais próxima da situação da criança.

Secção I. Dados demográficos

Por favor, preencha a informação ou assinale a caixa que corresponde à sua resposta.

A. Qual a data de nascimento da **criança**?

Data

| | | | | | | | | | |
|-----|--|--|-----|--|--|-----|--|--|--|
| | | | | | | | | | |
| Mês | | | Dia | | | Ano | | | |

B. Qual a sua relação com a criança?

- 1 Mãe
- 2 Pai
- 3 Avó
- 4 Avô
- 5 Outro familiar
- 6 Mãe adoptiva
- 7 Pai adoptivo
- 8 Outra (descreva, por favor)

C. Nas **últimas duas semanas**, a criança não foi à escola porque esteve de férias ou por outras razões que não têm a ver com a sua saúde?

- 1 Sim
- 0 Não

E. Qual a **sua** data de nascimento?

Data

| | | | | | | | | | |
|-----|--|--|-----|--|--|-----|--|--|--|
| | | | | | | | | | |
| Mês | | | Dia | | | Ano | | | |

F. Qual o seu estado marital actual?

- 1 Solteiro/a ou nunca casado/a
- 2 Casado/a
- 3 Viúvo/a
- 4 Divorciado/a
- 5 Separado/a
- 6 Voltou a casar
- 7 Vive com um companheiro/a

G. Qual o grau de escolaridade mais alto que completou?

- 10 Até ao 9.º ano ou menos
- 11 12.º ano
- 12 Curso técnico-profissional
- 13 Alguns anos de um curso universitário
- 14 Licenciatura
- 15 Mestrado ou doutoramento

H. Qual das seguintes opções melhor descreve o seu estado actual de trabalho ou escolar?

- 1 Frequenta a escola fora de casa
- 2 Tem cursos educativos em casa
- 3 Está à procura de trabalho
- 4 Trabalha a tempo inteiro ou em “part-time” (fora de casa ou num negócio organizado em casa)
- 5 Doméstico/a a tempo inteiro
- 6 Não frequenta a escola nem trabalho por motivos de saúde
- 7 Não trabalha por outras razões

Secção II. Qualidade de Vida

Por favor, indique como a criança se tem sentido nas últimas duas semanas assinalando a caixa correspondente à sua resposta.

| | Muita dificuldade ₁ | Alguma dificuldade ₂ | Um pouco de dificuldade ₃ | Nenhuma dificuldade ₄ |
|--|-----------------------------------|------------------------------------|--|-------------------------------------|
| <i>Até que ponto a criança tem tido dificuldade em:</i> | | | | |
| 1. Realizar actividades enérgicas como correr ou praticar desporto | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2. Caminhar tão depressa como as outras crianças | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 3. Subir escadas tão depressa quanto as outras crianças..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 4. Transportar ou levantar objectos pesados como livros, mala da escola ou mochila | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 5. Subir vários lanços de escadas..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Por favor, assinale a caixa que corresponde à sua resposta.

| <i>Nas duas últimas semanas, indique a frequência com que a criança:</i> | Sempre ₁ | Muitas vezes ₂ | Algumas vezes ₃ | Nunca ₄ |
|---|--------------------------|---------------------------|----------------------------|--------------------------|
| 6. Pareceu estar feliz..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 7. Pareceu estar preocupada..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 8. Pareceu estar cansada..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 9. Pareceu estar de mau humor | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 10. Pareceu estar bem | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 11. Pareceu estar irritada..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 12. Pareceu estar enérgica..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 13. Faltou ou chegou atrasada à escola ou a outras actividades devido à doença ou aos tratamentos | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Por favor, faça um círculo à volta do número correspondente à sua resposta. Escolha apenas uma resposta para cada pergunta.

Considerando o estado de saúde da criança nas últimas **duas semanas**, indique:

14. Em que medida a sua criança participou em desporto e actividades físicas, como aulas de ginástica
1. Tem participado em actividades físicas
 2. Participou menos do que é habitual em actividades desportivas
 3. Participou como habitualmente, mas com alguma dificuldade
 4. Conseguiu participar em actividades físicas sem qualquer dificuldade
15. Até que ponto a criança tem tido dificuldade para caminhar
1. Consegue andar durante muito tempo sem se cansar
 2. Consegue andar durante muito tempo, mas fica cansada
 3. Não consegue andar durante muito tempo, porque se cansa muito rapidamente
 4. Evita andar sempre que possível, porque é demasiado cansativo para ela

Por favor, assinale a caixa que corresponde à sua resposta a estas perguntas.

Considerando o estado de saúde da criança nas últimas duas semanas, indique em que grau cada frase é verdadeira ou falsa no caso da criança.

| | Verdadeiro 1 | Parcialmente verdadeiro 2 | Parcialmente falso 3 | Falso 4 |
|--|--------------------------|------------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 16. A criança tem dificuldade em recuperar depois do esforço físico .. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 17. A hora das refeições é uma luta..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 18. Os tratamentos da criança interferem nas suas actividades | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 19. A criança sente-se pequena quando se compara com outras crianças da mesma idade | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 20. A criança sente-se fisicamente diferente das outras crianças da mesma idade | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 21. A criança pensa que é muito magro/a | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 22. A criança sente-se saudável | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 23. A criança tem tendência para se isolar..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 24. A criança leva uma vida normal | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 25. A criança diverte-se menos do que o habitual | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 26. A criança tem dificuldade em se dar com as outras crianças | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 27. A criança tem dificuldades em se concentrar | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 28. A criança consegue acompanhar o trabalho escolar ou as actividades das férias de Verão (ex., campos de férias) | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 29. A criança não está tão bem quanto era hábito nos trabalhos escolares ou nas actividades das férias de Verão (ex., campo de férias) | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 30. A criança passa muito tempo nos tratamentos durante o dia | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Por favor, faça um círculo à volta do número correspondente à sua resposta. Escolha apenas uma resposta para cada pergunta.

31. Até que ponto é difícil para a criança fazer os tratamentos (incluindo a medicação) todos os dias?

1. Nada
2. Um pouco
3. Moderadamente
4. Muito

32. Como é que pensa que a saúde da criança está agora?

1. Excelente
2. Boa
3. Razoável
4. Má

Secção III. Dificuldades dos Sintomas

Este conjunto de perguntas foi concebido com o objectivo de determinar a frequência com que a criança tem certas dificuldades respiratórias, como tosse ou falta de ar.

Por favor, indique como a criança se tem sentido nas últimas duas semanas. **Muito /a₁** **Bastante** **Um pouco** **Não**₄

- | | | | | |
|---|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 33. A criança tem tido dificuldade em ganhar peso | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 34. A criança tem sentido opressão no peito | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 35. A criança tossiu durante o dia | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 36. A criança teve tosse com expectoração | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

↓
 Ir para a pergunta n.º 38

37. A expectoração da criança tem sido na sua maior parte: 1 Clara 2 Clara a amarelo 3 Amarelo-esverdeada
4 Verde/castanho com vestígios de sangue 5 Não sei

- Nas últimas duas semanas:*
- | | Sempre ₁ | Muitas vezes ₂ | Algumas vezes ₃ | Nunca ₄ |
|--|----------------------------|----------------------------------|-----------------------------------|---------------------------|
| 38. A criança teve pieira..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 39. A criança teve dificuldade em respirar | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 40. A criança acordou durante a noite por causa da tosse | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 41. A criança teve gases intestinais | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 42. A criança teve diarreia..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 43. A criança teve dores abdominais..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 44. A criança teve problemas alimentares | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Por favor, certifique-se de que respondeu a **todas** as perguntas.

Obrigado pela sua colaboração

ANEXO II- Respostas dos pais/prestadores de cuidados em função da caracterização social

Tabela 11- Respostas dos pais/prestadores de cuidados em função da caracterização social

| Caracterização Social | | Atividade Física | Domínio Emocional | Vitalidade | Escola | Alimentação | Tratamento | Imagem Corporal | Perceção de Saúde | Peso | Sintomas Respiratórios | Sintomas Digestivos |
|-----------------------|----------------------------|------------------|-------------------|------------|--------|-------------|------------|-----------------|-------------------|--------|------------------------|---------------------|
| Estado Civil | Casado/União de Facto | 73,81 | 77,14 | 64,76 | 66,68 | 59,52 | 41,27 | 53,97 | 52,38 | 66,67 | 76,98 | 74,61 |
| | Solteiro | 100,00 | 100,00 | 86,67 | 83,33 | 100,00 | 44,44 | 100,00 | 88,89 | 100,00 | 100,00 | 88,89 |
| Escolaridade | 12o Ano ou Menos | 59,38 | 68,34 | 61,67 | 54,17 | 54,17 | 36,11 | 44,44 | 50,00 | 58,34 | 76,39 | 69,45 |
| | Curso Técnico-Profissional | 93,75 | 86,67 | 70,00 | 87,50 | 75,00 | 50,00 | 61,12 | 50,00 | 100,00 | 77,78 | 77,78 |
| | Licenciatura | 95,84 | 96,67 | 76,67 | 79,17 | 75,00 | 44,44 | 88,89 | 77,78 | 66,67 | 88,89 | 88,89 |
| Ocupação | Desempregado | 54,17 | 66,67 | 60,00 | 41,67 | 66,67 | 66,67 | 44,44 | 55,56 | 66,67 | 50,00 | 77,78 |
| | Empregado | 80,36 | 81,91 | 68,57 | 72,62 | 64,29 | 38,09 | 91,91 | 57,14 | 71,43 | 84,13 | 76,19 |

Todos os resultados foram expressos em médias.