



Disfunção do quadril e qualidade de vida em pacientes com anemia falciforme

Dissertação de Mestrado

Cristiane Dias Malheiros

Salvador – Bahia

Brasil

2012



BAHIANA
ESCOLA DE MEDICINA E SAÚDE PÚBLICA

Disfunção do quadril e qualidade de vida em pacientes com anemia falciforme

Dissertação apresentada ao Curso de Pós-Graduação em Medicina e Saúde Humana da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, como parte dos requisitos para obtenção do título de Mestre em Medicina e Saúde Humana

Autora: Cristiane Dias Malheiros

Orientador: Prof. Dr. Marcos Antônio Almeida Matos

Salvador – Bahia

Brasil

2012



Disfunção do quadril e qualidade de vida em pacientes com anemia falciforme

Cristiane Dias Malheiros

Folha de Aprovação

Comissão Examinadora

Prof. Dr. Luiz Antônio Alcântara de oliveira

Prof. Adjunto da Universidade Estadual de Feira de Santana - UEFS. Doutor em Ortopedia e Traumatologia pela Universidade de São Paulo – USP.

Prof. Dra. Martha Moreira Cavalcante Castro

Prof. Titular da Universidade Federal da Bahia - UFBA. Prof. da graduação e Pós-graduação da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública - EBMSP. Doutora em Medicina e Saúde pela UFBA.

Prof. Dra. Patrícia Virgínia Silva L. Garboggini

Prof. Adjunta da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública - EBMSP. Doutora em Medicina e saúde humana pela EBMSP.

INSTITUIÇÕES ENVOLVIDAS

Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública - EBMSP

Centro de Hemoterapia e Hematologia do Estado da Bahia - HEMOBA

EQUIPE

Cristiane Dias Malheiros, fisioterapeuta, mestranda do Programa de Pós Graduação em Medicina e Saúde Humana da EBMSP

Marcos Antônio Almeida Matos, médico, orientador

AGRADECIMENTOS

A meu orientador, *Prof. Dr. Marcos Antônio Almeida Matos* pela grande confiança, pela paciência, pelo apoio e disposição para transmitir conhecimento.

A minha família, pais, amigos e irmãs pela compreensão e o companheirismo durante a elaboração desta dissertação.

À Maria Luíza Veiga – Malu, pela grande amizade construída, companheirismo e cumplicidade que se iniciaram com o início do mestrado.

Ao Centro de Hemoterapia e Hematologia do Estado da Bahia (Hemoba) pela autorização da realização do estudo e em especial a Dra. Valma Maria Lopes do Nascimento, pelo exemplo de cuidado e perseverança no tratamento dos seus pacientes.

Aos professores e funcionários da Pós-Graduação da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública.

SUMÁRIO

| | |
|--|-----------|
| Lista de Figuras | 9 |
| Lista de Tabelas..... | 10 |
| Lista de Abreviaturas | 11 |
| I RESUMO | 12 |
| II Introdução | 13 |
| III Revisão da literatura | 15 |
| IV Objetivos | 20 |
| V Justificativa | 21 |
| VI Casuística, pacientes e método..... | 22 |
| VII Resultados | 25 |
| VIII Discussão | 28 |
| IX Limitações e Perspectivas do Estudo..... | 33 |
| X Conclusões | 34 |
| XI Referências Bibliográficas..... | 35 |
| XII Anexos..... | 41 |
| XII.1. Anexo 1: TCLE | 41 |
| XII.2. Anexo 2: Aprovação do Comitê de Ética (TCLE)..... | 43 |
| XII.3. Anexo 3: Questionário Clínico-demográfico..... | 44 |
| XII.4. Anexo 4: Escala de Barthel..... | 46 |
| XII.5. Anexo 5: Escala qualidade de vida PedsQL (8 – 12 anos) - Filho..... | 47 |

| | | |
|--------|---|----|
| XII.6. | Anexo 6: Escala qualidade de vida PedsQL (8–12 anos) - Pai | 49 |
| XII.7. | Anexo 7: Autorização para utilização do questionário PedsQL4.0 | 51 |
| XII.8. | Anexo 8: Artigo publicado na revista: Ortopedia Traumatologia Rehabilitacja | 52 |
| XII.9. | Anexo 9: Artigo referente à dissertação | 57 |

LISTA DE FIGURAS

Figura I: Anatomia do quadril.....17

Figura II: Vascularização da cabeça femoral.....18

LISTA DE TABELAS

| | |
|--|----|
| Tabela 1: Características gerais da amostra e análise geral entre os grupos..... | 26 |
| Tabela 2: Análise da qualidade de vida entre os grupos | 26 |
| Tabela 3: Influência de variáveis na qualidade de vida | 27 |

LISTA DE ABREVIATURAS

AVD's – Atividades da vida diária

QV – Qualidade de vida

ONCF - Osteonecrose da cabeça femoral

OMS – Organização Mundial de Saúde

TCLE – Termo de consentimento livre e esclarecido

MMII – Membros inferiores

ADM – Amplitude de movimento

AF – Anemia Falciforme

HbS – Hemoglobina S

Hb A – Hemoglobina A

Hb F – Hemoglobina fetal

AVE – Acidente vascular encefálico

PTQ – Prótese total de quadril

I RESUMO

Objetivo: Avaliar a frequência da disfunção do quadril e seu impacto na qualidade de vida de pacientes portadores de anemia falciforme.

Casuística, Pacientes e Método: Foi realizado estudo transversal analítico para avaliar fatores que influenciam na qualidade de vida de pacientes falcêmicos. Setenta e um pacientes, e seus pais, responderam aos questionários (Clínico-demográfico, Escore de quadril modificado por Charnley, Escala de Barthel e o Questionário de qualidade de vida PedsQL 4.0) e foram divididos em dois grupos, de acordo com a presença ou ausência de disfunção do quadril. Foi realizada análise estatística para comparar a influência de cada variável estudada na qualidade de vida dos grupos “Com disfunção” e “Sem disfunção”.

Resultados: Dezesete pacientes foram alocados no grupo “Com disfunção” e 54 no grupo “Sem disfunção”. O grupo “Com disfunção” apresentou maior idade ($p=0,026$), peso ($p=0,029$) e altura ($p=0,019$) que o grupo “Sem disfunção”. Também houve maior prevalência de trauma prévio no quadril ($p=0,05$) e de dor no quadril ($p=0,000$), no grupo “Com disfunção”. A análise dos dados dos questionários de qualidade de vida demonstrou que a disfunção do quadril influenciou negativamente na qualidade de vida, avaliada pelos pacientes, tanto no domínio atividades físicas ($p=0,011$) como no domínio psicossocial ($p=0,003$). A presença de disfunção do quadril não apresentou significância estatística na análise dos pais sobre a qualidade de vida dos seus filhos.

Conclusão: A disfunção do quadril e o trauma prévio do quadril foram as variáveis que mais influenciaram para piora da qualidade de vida, quando esta foi avaliada pelos próprios pacientes. Assim, fatores relacionados a atividades físicas representam maior impacto na qualidade de vida na visão do paciente. Tanto os quesitos de atividade física como os psicossociais não apresentaram diferenças significativas na análise dos pais sobre a qualidade de vida dos seus filhos.

Palavras-chave: Disfunção do quadril, Qualidade de Vida, Anemia Falciforme

II INTRODUÇÃO

O quadril é uma articulação fundamental para a realização da maior parte das atividades da vida diária (AVD) ^(1,2). Deficit anatômico e funcional desta articulação pode ser causa importante de incapacidade e perda da qualidade de vida (QV) dos indivíduos. Uma disfunção do quadril pode ser resultado da perda parcial ou total da função desta articulação, seja por dor ⁽³⁾, diminuição da amplitude de movimento ou por incapacidade para a marcha.

A osteonecrose da cabeça femoral (ONCF) é um exemplo de patologia que causa disfunção no quadril. Nessa doença ocorre diminuição do aporte sanguíneo à cabeça femoral, comprometendo a arquitetura trabecular óssea, levando a deformidade da cabeça femoral e algia na articulação do quadril. A ONCF é uma das mais graves manifestações da doença falciforme ^(4,5), embora a disfunção do quadril no paciente falcêmico também possa decorrer de crises ósseas, infecções, paralisias e traumas.

A ONCF tem prevalência de 10% a 30% da população falcêmica ⁽⁴⁾. Na população de 8 a 21 anos, esta comorbidade atinge cerca de 8,7% dos indivíduos ⁽⁶⁾. A ONCF não possui tratamento específico e, por esse motivo, produz disfunção contínua e progressiva da articulação durante toda a vida do paciente. Artrose incapacitante se sobrepõe em 70% dos casos na vida adulta ⁽⁴⁾. Perda da amplitude de movimento, da capacidade para a marcha e dor intensa normalmente só poderão ser tratadas por artroplastia total do quadril.

A qualidade de vida sofre influência das complicações da anemia falciforme (AF), na visão dos próprios pacientes ⁽⁷⁾. Esta pesquisa demonstra que a AF traz implicações físicas, psicológicas, além de impedimento para o trabalho, nível de independência, dentre outros. Esses aspectos estão relacionados à qualidade de vida segundo a Organização Mundial de Saúde (OMS).

Os déficits funcionais decorrentes da disfunção do quadril são bastante relevantes quando se discute qualidade de vida. Birrel et al ⁽⁸⁾ demonstram a maior influência da dor no quadril nos

aspectos funcionais da qualidade de vida, o que difere, por exemplo, da dor lombar que apresenta influência tanto nos aspectos físicos como psicossociais da qualidade de vida.

As limitações funcionais do quadril, principalmente as decorrentes da ONCF, são constantemente citadas em estudos sobre o paciente falcêmico. Apesar disso não foram encontrados registros que quantifiquem as implicações da disfunção do quadril na capacidade funcional e na qualidade de vida dos pacientes portadores de AF. Portanto, o objetivo deste estudo é verificar a influência da disfunção do quadril na qualidade de vida de pacientes portadores de anemia falciforme.

III REVISÃO DA LITERATURA

Capítulo I: Anemia Falciforme

A anemia falciforme é a hemoglobinopatia mais comum ^(9,10). É uma doença hereditária monogênica que origina uma hemoglobina anormal, denominada hemoglobina S (HbS). Os indivíduos heterozigotos são assintomáticos, portadores do traço falciforme, não desenvolvem a doença, produzem HbS e hemoglobina A (HbA) que é a hemoglobina normal. Os indivíduos homozigotos SS são os que apresentam a Anemia Falciforme (forma sintomática da doença) ⁽¹⁰⁾.

A gravidade da evolução clínica da AF pode ser definida por três características geneticamente determinadas: os níveis de HbF (hemoglobina fetal), a concomitância de alfa-talassemia e os halótipos associados ao gene da HbS. Os níveis de HbF estão inversamente associados com a gravidade da doença. Há cinco diferentes halótipos associados ao gene da HbS, cada um recebendo o gene da região ou grupo étnico em que é mais prevalente: Senegal, Benin, Banto, Camarões e Árabe-indiano. A doença falciforme associada aos halótipos Senegal e Árabe-indiano é muito mais benigna do que aquela associada aos demais halótipos, enquanto há indícios de que a doença associada ao halótipo Banto pode ser mais grave do que a forma associada ao halótipo Benin ⁽¹⁰⁾.

A gravidade da doença também pode ser definida pela concentração da hemoglobina S produzida. A presença de outras hemoglobinas diminui a chance de contato entre as HbS diminuindo a polimerização. A hemoglobina fetal é a que menos participa da polimerização, portanto quanto maior a sua concentração, menor a gravidade da doença ⁽¹¹⁾. No resultado da eletroforese de hemoglobina: até 45% de hemoglobina S é considerado Traço Falciforme; acima de 45% de hemoglobina S é considerado Anemia Falciforme ⁽¹²⁾.

A HbS apresenta alterações estruturais quando está no estado desoxigenado. Nesse momento, ocorre a formação de polímeros que, em conjunto, alteram o formato da hemácia,

conferindo a ela um formato de foice. Essa alteração é reversível com a oxigenação, exceto nos casos em que já houve alteração da membrana celular. Quanto maior a quantidade de polímeros, menor a capacidade de deformação dos eritrócitos que é necessária para a passagem dessas células na microcirculação. A diminuição da velocidade de condução dos eritrócitos e o maior tempo no estado desoxigenado implicam na falcização irreversível dos eritrócitos ⁽¹¹⁾.

A formação de coágulos, em decorrência do formato não funcional que as hemácias adotam no momento em que estão parcial ou totalmente desoxigenadas, é uma das suas principais complicações da AF ⁽⁹⁾. Esses coágulos provocam a obstrução de vasos sanguíneos e consequente destruição dos tecidos por isquemia. Esse mecanismo acarreta diversas complicações, características da anemia falciforme, dentre elas: anemia crônica, atraso no crescimento e maturação sexual, infecções e infartos pulmonares, acidente vascular encefálico (AVE), necrose avascular do quadril e/ou ombro, retinopatia, úlceras dérmicas, dor crônica e severa (osteoarticular e abdominal) e alterações psicossociais (ansiedade, depressão, redução da capacidade de trabalho e expectativa de vida) ^(9,10,13,14).

As lesões osteoarticulares são bastante frequentes ^(3,15). A crise dolorosa é ocasionada pela necrose isquêmica dos locais com medula óssea ativa. Inicialmente, até os 5 anos, são acometidas as falanges dos quirodáctilos e pododáctilos, em seguida os ossos planos, a coluna vertebral e as áreas justa-articulares dos ossos longos (que em momentos são confundidas com dores articulares). A ONCF também é uma complicação bastante comum que pode ter início assintomático, mas que apresenta implicações peculiares devido ao local crítico da lesão: o quadril, uma articulação que deve apresentar simultaneamente estabilidade e uma boa amplitude de movimento ⁽¹⁵⁾.

Capítulo II: Anatomia e Disfunção do quadril

Ao estudarmos anátomo-histologicamente o fêmur e o íliaco, mais precisamente o acetábulo, podemos entender que todas as características específicas desses ossos são essenciais para o

funcionamento ideal da articulação do quadril. São vários os fatores que confluem para a biomecânica funcional da articulação coxo-femoral (Figura I), como: o formato esférico da cabeça femoral que favorece o encaixe ideal com o acetábulo; a presença do ligamento redondo que auxilia na fixação da cabeça femoral ao acetábulo favorecendo a força de coaptação (pressão negativa) existente nesta articulação; o alinhamento das trabéculas ósseas na cabeça e no colo do fêmur, que suportam cargas em diferentes direções.

A integridade da estrutura óssea em uma articulação é fundamental para a manutenção do seu formato e função. É sabido que qualquer alteração na anatomia do quadril, pode gerar desconforto e, conseqüentemente, disfunção dessa articulação ⁽²⁾.

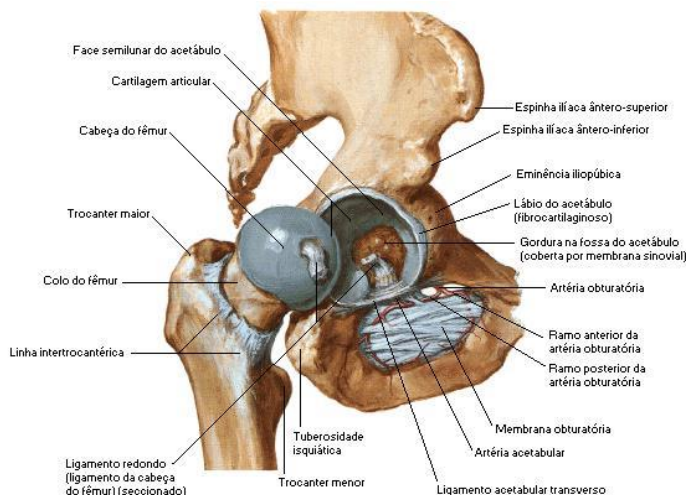


Figura I: Anatomia do quadril ⁽¹⁶⁾

A irrigação sanguínea da cabeça femoral se dá pelas artérias Circunflexas lateral e medial, ramos da artéria femoral profunda (Figura II). Para alcançar a cabeça do fêmur, as artérias circunflexas seguem no sentido de lateral para medial (do trocânter maior para a cabeça femoral), atravessando o colo femoral. Por este motivo, distúrbios desta circulação para a cabeça femoral geralmente apresentam como seqüela, a necrose avascular da cabeça femoral, por suprimir o suporte sanguíneo e principalmente porque o osso não tem um bom poder de revascularização ⁽¹⁷⁾.

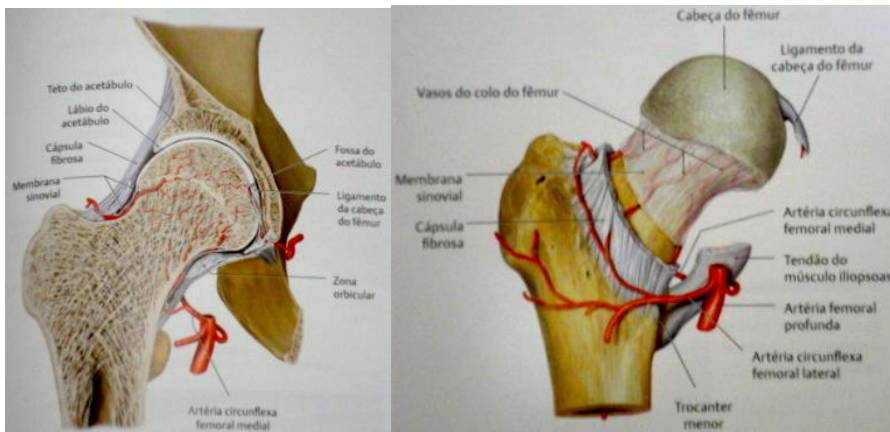


Figura II: Vascularização da cabeça femoral ⁽¹⁸⁾

O comprometimento na circulação provoca necrose da área específica que deixa de receber oxigênio e os nutrientes necessários para sobrevivência celular. Além das fraturas, as patologias que provocam a diminuição do fluxo sanguíneo na cabeça femoral acarretam a necrose avascular. Cita-se, então a anemia falciforme como causa frequente da ONCF. Por volta dos 35 anos de idade, metade dos pacientes falcêmicos já apresenta evidências dessa complicação. Na infância, a doença falciforme é a principal causa de osteonecrose ⁽¹³⁾.

Onuba ⁽³⁾ cita que existem duas causas para dor e lesão óssea: primeira, a falcização das hemácias causa infartos tromboembólicos nos ossos; e segunda, o aumento da destruição das hemácias aumenta a atividade eritroblástica com consequente expansão da cavidade da medula óssea.

A necrose avascular é bastante citada na literatura, sendo a cabeça femoral uma das áreas mais acometidas. Essa lesão assemelha-se à Doença de Legg-Calvé Perthes tanto nas imagens radiográficas como nos sinais e sintomas do paciente (claudicação e dor à descarga de peso) ⁽³⁾. O prejuízo funcional causado pelas deformidades ósseas ou alterações na estrutura óssea, decorrentes na maioria das vezes da necrose avascular, também está bem definido na literatura.

Capítulo III: A disfunção do quadril interfere na Qualidade de Vida

Os problemas músculo-esqueléticos, representados com frequência pela dor óssea, são citados em alguns artigos como a causa mais frequente do internamento hospitalar dos pacientes portadores de anemia falciforme ⁽¹³⁾. Vale ressaltar que há grande exposição do paciente ao ambiente hospitalar devido a alta frequência de internamentos. Este fato pode implicar por exemplo, em um maior número de infecções.

O acometimento vascular da cabeça femoral tende a causar dor persistente que piora aos movimentos e achatamento da cabeça femoral, inicialmente com remodelamento do acetábulo e, posteriormente com deformidade da cabeça femoral devido a sobrecarga na região ⁽¹⁵⁾. Portanto, essas sequelas tendem a ser irreversíveis e nos estágios avançados há sinais de destruição óssea com fibrose e anquilose. Por serem tão limitantes, esses fatores alteram a qualidade de vida colocando precocemente os pacientes falcêmicos como fortes candidatos à cirurgia de prótese total de quadril (PTQ). Vale enfatizar que o tempo médio para substituição da PTQ é de aproximadamente 10 anos. Este fato aumenta a chance dos pacientes serem submetidos a um número maior de procedimentos cirúrgicos.

A prevenção à necessidade de colocação de PTQ obviamente é essencial para a preservação de uma boa qualidade de vida dos pacientes falcêmicos. Orientações como evitar carregar muito peso e evitar esportes de grande impacto articular visam a diminuição da descarga de peso na região e permitem uma melhor cicatrização óssea, com o intuito de evitar as deformidades ⁽¹⁵⁾. Além disso, alguns artigos citam bons resultados na utilização de células-tronco na cabeça femoral para os pacientes em estágio inicial de ONCF para retardar a necessidade de colocação de PTQ. Estes estudos relatam alívio ou diminuição da dor e estabilização da progressão da ONCF ^(19, 20, 21, 22, 23).

IV OBJETIVOS

IV.1 OBJETIVO PRIMÁRIO

O objetivo principal desta pesquisa foi verificar a influência da disfunção do quadril na qualidade de vida dos pacientes portadores de Anemia Falciforme.

IV. 2 OBJETIVOS SECUNDÁRIOS

Avaliar a frequência da disfunção do quadril em pacientes com Anemia Falciforme.

Identificar fatores associados à perda de qualidade de vida em pacientes com disfunção do quadril.

Verificar possíveis alterações na capacidade funcional em portadores de Anemia Falciforme.

V JUSTIFICATIVA

Após estudo realizado sobre a Anemia Falciforme, observou-se que essa patologia é comum no estado da Bahia, apresentando prevalência de 8,7% na população de 8 a 21 anos ⁽²⁴⁾. Outro fator importante e que despertou o interesse dos autores desta pesquisa é incidência da ONCF, cerca de 10% a 30%, na população falcêmica ⁽⁴⁾, sendo que na população abaixo de 15 anos a incidência é de 3%, enquanto que na população acima de 35 anos, esta incidência é de 50% ⁽²⁴⁾.

Estudos demonstram que o tratamento da osteonecrose da cabeça femoral em sua fase inicial apresenta resultados mais promissores ⁽²³⁾. Por esse motivo, a grande diferença na incidência da ONCF entre as populações abaixo de 15 (3%) e acima de 35 anos (50%) é provocativo no intuito de detectar precocemente esta patologia. Assim, estes dados influenciaram na escolha da idade da população que é objeto de estudo da presente pesquisa (entre 8 e 21 anos).

As limitações funcionais decorrentes da disfunção do quadril e ONCF são conhecidas, como dito anteriormente, e constantemente citadas na literatura. Também já há uma associação bem definida entre Anemia Falciforme e disfunção de quadril, especialmente por ONCF. Não foi encontrada na literatura, uma abordagem sobre a relação entre disfunção do quadril e capacidade funcional ou qualidade de vida dos portadores de Anemia Falciforme.

A relevância dos estudos sobre qualidade de vida é cada vez mais evidente nos dias atuais. Além disso, Sapienza et al ⁽²⁵⁾ enfatizam o valor de se medir (por meio de instrumentos validados) o impacto que uma moléstia exerce na qualidade de vida de um indivíduo. Assim, foi despertada a curiosidade em analisar a influência da disfunção do quadril na qualidade de vida de portadores de anemia falciforme.

VI CASUÍSTICA, PACIENTES E MÉTODO

Foi realizado um estudo analítico do tipo seccional para avaliar a influência da disfunção do quadril, e de alterações na capacidade funcional, na qualidade de vida de pacientes acometidos por anemia falciforme, menores que 21 anos. Os indivíduos foram recrutados entre aqueles acompanhados regularmente no Centro de Hemoterapia e Hematologia do Estado da Bahia (HEMOBA) no período de fevereiro a novembro de 2011.

O tamanho amostral foi calculado para detectar diferença de 10%, considerando-se uma prevalência de disfunção de quadril em 20% da população alvo e um erro alfa de 0,05. O tamanho amostral foi calculado em 64 indivíduos, acrescido de 10% para compensar possíveis perdas, resultando em um total de 71 pacientes.

Foram incluídos todos os pacientes portadores de doença Falciforme, com idade de 08 a 21 anos. Foram excluídos indivíduos já submetidos a cirurgias de quadril; pacientes com alterações motoras ou cognitivas decorrentes de complicações neurológicas sistêmicas; histórico de fraturas da extremidade proximal do fêmur; Doenças do sistema musculoesquelético (febre reumática, lupus, ARJ) e infecções osteoarticulares.

Após a seleção e inclusão dos participantes, todos foram submetidos à coleta de dados clínico-demográficos (Anexo XII.3) e à avaliação da articulação do quadril baseado no escore de quadril proposto por Charnley (Anexo XII.3). Também foram utilizados a escala de Barthel (Anexo XII.4) que avalia capacidade funcional global e o Questionário de qualidade de vida PedsQL 4.0 (Anexo XII.5 e Anexo XII.6).

O questionário clínico-demográfico foi constituído por dados pessoais, clínicos, histórico do paciente quanto a número de internamentos, infecções e presença de úlceras, relato de exposição ao fumo, histórico familiar (antecedentes de doenças vasculares), e dados laboratoriais.

O Escore de Chanrley avalia três aspectos importantes relacionados à função do quadril. São eles: dor, marcha e amplitude de movimento (ADM). Cada aspecto é pontuado em uma escala de 1 a 6, na qual 6 representa a melhor pontuação. Os pacientes com quadris considerados normais ou sem disfunção obtiveram a pontuação máxima do escore que corresponde a 18. Os pacientes que apresentaram escore menor que 18 foram considerados como portadores de disfunção do quadril e foram alocados no grupo denominado “Com disfunção”; enquanto que pacientes com escores iguais a 18 foram alocados no grupo denominado “Sem disfunção”.

Nos dois grupos (com e sem disfunção) foram também aplicadas a escala de Barthel (Anexo XII.4) que avalia a capacidade funcional global do indivíduo e o questionário de qualidade de vida PedsQL 4.0 (Anexo XII.5).

A escala de Barthel é largamente utilizada em várias especialidades na área de saúde, como geriatria, neurologia e ortopedia. Avalia 10 aspectos gerais das atividades da vida diária (AVD's) e sua pontuação varia de 0 a 100. Na prática clínica, é citado que o escore 60 corresponde ao “ponto de viragem” entre dependência e independência. Com o escore acima de 60, a maioria dos pacientes é independente para cuidados pessoais essenciais e com escore acima de 85 os indivíduos são habitualmente independentes necessitando apenas de assistência mínima ⁽²⁶⁾.

O questionário de qualidade de vida PedsQL 4.0 foi desenvolvido especificamente para crianças com intervalos de idade definidos, sendo que no estudo foram utilizados os questionários PedsQL 4.0 para crianças com intervalos de idade de 8 a 12 anos e de 13 a 18 anos, além dos questionários correspondentes para seus pais. Esses questionários foram elaborados por James W. Varni e a utilização foi autorizada pela *Research Trust* (Anexo XII.7). Para calcular os valores referentes à qualidade de vida, as respostas (Nunca, Quase nunca, Algumas vezes, Frequentemente e Quase sempre) foram transformadas em valores numéricos (100, 75, 50, 25, 0), respectivamente. Após essa transformação foi feita a média aritmética dos valores de cada domínio. Assim, para o cálculo do domínio atividades físicas (constituído pelas oito primeiras perguntas) foram somados os valores das questões respondidas e divididos pelo total de questões respondidas. O mesmo foi feito

para o domínio psicossocial (total de 15 questões). Caso o número de respostas fosse menor que a metade do número total de questões, esse questionário seria excluído da análise estatística. O autor deste questionário não definiu pontos de corte para interpretação da melhor ou pior qualidade de vida. Portanto, a análise da qualidade de vida foi interpretada pelos valores alcançados: quanto maior o valor, melhor a qualidade de vida e vice-versa.

Os dados dos pacientes foram tabulados em tabelas de distribuição por frequência, no caso de variáveis categóricas (Disfunção do quadril, gênero, icterícia, palidez, hepatite, úlceras em MMII, internamentos no último ano, infecções no último ano, fumante passivo, alterações vasculares em parentes de primeiro grau, trauma prévio do quadril, dor no quadril, uso crônico de medicações e transfusão de sangue no último ano), ou por média e desvio padrão no caso de variáveis contínuas (idade, peso, altura, número de internações no último ano, número de infecções no último ano, escala de Barthel, PedsQL filho atividades, PedsQL filho psicossocial, PedsQL pai atividades e PedsQL pai psicossocial). Para efeito de comparação entre os grupos com disfunção e sem disfunção, foi utilizado o teste de hipótese do Qui-quadrado para as variáveis categóricas e o teste *t* para variáveis contínuas. Nos casos de não normalidade de algumas variáveis contínuas (número de internamento e infecções no último ano), avaliadas pelo teste de Kolmogorov-Smirnov, foi utilizado o teste Mann-Whitney. Para avaliação de variáveis de confundimento, foi utilizada análise multivariável quando pertinente. O programa utilizado para os cálculos estatísticos foi o SPSS 14.0.

A pesquisa foi aprovada (Anexo XII.2) pelo Comitê de ética da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública e todos os indivíduos selecionados, e seus responsáveis, foram devidamente esclarecidos dos riscos e benefícios da pesquisa, sendo obtido a assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) (Anexo XII.1) nos casos em que houve concordância na participação no estudo.

VII RESULTADOS

O estudo contou com um total de 73 pacientes, dos quais dois foram excluídos por apresentarem sequela (déficit cognitivo ou motor) de acidente vascular cerebral. Dos 71 pacientes restantes, 17 (23,9%) apresentaram disfunção do quadril e foram alocados no grupo “Com disfunção” e 54 (76,1%) que não apresentaram disfunção foram alocados no grupo “Sem disfunção”. Quanto ao gênero, dos 71 pacientes, 33 pacientes foram masculinos (46,5%) e 38 pacientes foram femininos (53,5%) (Tabela 1). No grupo “Com disfunção”, dos 17 participantes 12 (70,6%) foram do sexo feminino.

Na tabela 1 encontra-se a comparação entre os grupos “Com disfunção” e “Sem disfunção” baseada nas características clínico-demográficas. É possível observar que as variáveis idade, peso, altura e dor no quadril foram estatisticamente associadas à disfunção do quadril, enquanto que as variáveis gênero, fumante passivo e história de trauma prévio tiveram apenas tendência a significância (p entre 10 e 5%). Todos os pacientes responderam utilizar medicamentos de forma crônica (há mais de 6 meses), assim a variável “Uso crônico de medicações” não foi considerada para efeito do cálculo estatístico. O medicamento de uso diário citado por todos foi o ácido fólico. Os pacientes afirmaram que não estavam em uso de anti-inflamatórios e que a administração deste tipo de medicamento era feita apenas nos episódios de dor intensa, sob orientação médica.

Na tabela 2 estão apresentadas as pontuações dos questionários de qualidade de vida referidos pelos pais e filhos, simultaneamente, assim como os valores da avaliação pela escala de Barthel. Nota-se associação significativa apenas para os domínios atividades e psicossocial referidos pelos próprios indivíduos afetados.

Na tabela 3 foi realizada análise multivariável de fatores que clinicamente poderiam estar associados à perda de qualidade de vida nesta população. A avaliação foi feita baseada na visão dos indivíduos e dos pais. Nota-se, nesta tabela, que disfunção do quadril é o único parâmetro

consistentemente associado à perda da QV nos dois domínios analisados na visão dos indivíduos.

Merecem destaque também os valores obtidos para trauma prévio e dor no quadril (avaliados pelos filhos) e tabagismo passivo (avaliado pelos pais).

Tabela 1: Características gerais da amostra e análise geral entre os grupos

| | N total (%) ou média (±DP) | Com disfunção | Sem disfunção | Valor p |
|------------------------------------|---------------------------------------|----------------------|----------------------|----------------|
| Amostra | 71 (100%) | 17 (23,9%) | 54 (76,1%) | |
| Gênero | | | | |
| masculino | 33 (46,5%) | 5 (29,4%) | 28 (51,9%) | 0,106 |
| feminino | 38 (53,5%) | 12 (70,6%) | 26 (48,1%) | |
| Idade | 12,19 (±3,20) | 13,71 (±3,21) | 11,72 (±3,12) | 0,026 |
| Peso | 42,77 (±9,78) | 42,77 (±9,77) | 35,27(±12,26) | 0,029 |
| Altura | 1,54 (±0,12) | 1,53 (±0,12) | 1,43 (±0,16) | 0,019 |
| Icterícia* | 19 (35,2%) | 5 (35,7%) | 14 (35,0%) | 0,962 |
| Palidez * | 23 (43,4%) | 7 (53,8%) | 16 (40,0%) | 0,382 |
| Hepatite | 3 (4,2%) | 0 (0%) | 3 (5,6%) | 1,000 |
| Úlceras em MMII * | 4 (5,9%) | 2 (12,5%) | 2 (3,8%) | 0,233 |
| Internados no último ano | 34 (47,9%) | 9 (52,9%) | 25 (46,3%) | 0,632 |
| No. Internações no último ano | 0,88 (±1,32) | 0,80 (±1,27) | 0,76 (±1,13) | 0,715 |
| Apresentou infecções no último ano | 22 (31,0%) | 4 (23,5%) | 18 (33,3%) | 0,556 |
| No. Infecções no último ano | 0,29 (±0,59) | 0,33 (±0,62) | 0,43(±0,68) | 0,479 |
| Fumante passivo | 14 (20%) | 6 (35,3%) | 8 (15,1%) | 0,070 |
| Alterações Vasculares | 8 (11,3%) | 3 (17,6%) | 5 (9,3%) | 0,387 |
| Trauma prévio | 7 (9,9%) | 4 (23,5%) | 3 (5,6%) | 0,052 |
| Dor no quadril | 10 (14,1%) | 10 (58,8%) | 0 (0%) | 0,000 |
| Uso crônico de medicações | 71 (100%) | 17 (100%) | 54 (100%) | ----- |
| Transfusão de sangue | 21 (30%) | 7 (41,2%) | 14 (26,4%) | 0,248 |

* Icterícia N=54, Com disfunção=14, Sem disfunção=40

* Palidez N=53, Com disfunção=13, Sem disfunção=40

* Úlceras N=68, Com disfunção=16, Sem disfunção=52

Tabela 2: Análise da Qualidade de Vida entre os grupos

| | N total | Com disfunção | Sem disfunção | Valor p |
|-------------------------|----------------|----------------------|----------------------|----------------|
| Peds filho atividades | 68,60 (±18,73) | 58,78(±14,36) | 71,68 (±18,72) | 0,011 |
| Peds filho psicossocial | 66,21 (±18,72) | 54,37(±15,58) | 69,71(±18,32) | 0,003 |
| Peds pai atividades | 58,30 (±19,81) | 59,81(±20,06) | 56,37(±18,79) | 0,532 |
| Peds pai psicossocial | 56,64(±19,63) | 53,36(±22,24) | 57,43(±19,12) | 0,477 |
| Escala de Barthel | 98,24(±3,51) | 98,24(±3,51) | 98,15 (±3,26) | 0,925 |

*Peds filho N=71, Com disfunção=17, Sem disfunção=54

*Peds pai N=67, Com disfunção=16, Sem disfunção=51

Tabela 3: Influência de variáveis na qualidade de vida

| | Filho | | | Pai | | |
|-----------------------|----------------|----------------|---------|----------------|----------------|---------|
| | Sim | Não | Valor p | Sim | Não | Valor p |
| Internações | | | | | | |
| Atividade | 69,33 (±20,08) | 67,90 (±16,90) | 0,75 | 58,62 (±20,59) | 56,82 (±18,24) | 0,53 |
| Psicosocial | 65,69 (±17,32) | 66,70 (±20,17) | 0,82 | 53,45 (±20,51) | 59,74 (±18,50) | 0,18 |
| Infecções | | | | | | |
| Atividade | 68,45 (±21,49) | 68,65 (±17,11) | 0,98 | 61,18 (±20,48) | 56,96 (±19,57) | 0,41 |
| Psicosocial | 65,24 (±18,72) | 66,63 (±18,89) | 0,77 | 54,62 (±20,88) | 57,59 (±19,18) | 0,56 |
| Transfusões | | | | | | |
| Atividade | 65,69 (±21,43) | 69,38 (±17,00) | 0,44 | 59,51 (±24,18) | 58,14 (±17,85) | 0,80 |
| Psicosocial | 59,93 (±17,31) | 68,34 (±18,72) | 0,08 | 52,30 (±21,04) | 59,08 (±18,73) | 0,19 |
| Úlceras em MMII | | | | | | |
| Atividade | 62,05 (±17,70) | 69,48 (±18,15) | 0,43 | 70,76 (±13,31) | 58,17 (±19,60) | 0,21 |
| Psicosocial | 56,67 (±09,53) | 66,87 (±18,72) | 0,18 | 44,17 (±19,84) | 57,87 (±18,92) | 0,16 |
| Disfunção quadril | | | | | | |
| Atividade | 58,78 (±14,37) | 71,68 (±18,73) | 0,01 | 59,82 (±20,06) | 56,38 (±18,79) | 0,53 |
| Psicosocial | 54,37 (±15,58) | 69,71 (±18,32) | 0,03 | 53,36 (±22,24) | 57,44 (±19,12) | 0,48 |
| Trauma prévio | | | | | | |
| Atividade | 53,13 (±22,68) | 70,26 (±17,28) | 0,02 | 50,45 (±24,90) | 59,19 (±19,21) | 0,27 |
| Psicosocial | 54,77 (±20,33) | 67,44 (±18,28) | 0,09 | 56,07 (±26,36) | 56,70 (±19,01) | 0,94 |
| Fumante passivo | | | | | | |
| Atividade | 67,30 (±17,90) | 69,03 (±18,81) | 0,76 | 55,29 (±24,99) | 59,30 (±18,57) | 0,51 |
| Psicosocial | 64,44 (±18,16) | 66,87 (±19,06) | 0,67 | 45,41 (±23,76) | 59,64 (±17,69) | 0,02 |
| Alterações Vasculares | | | | | | |
| Atividade | 60,05 (±23,21) | 69,67 (±17,65) | 0,17 | 54,91(±23,86) | 58,68 (±19,50) | 0,64 |
| Psicosocial | 63,09 (±21,02) | 66,60 (±18,56) | 0,62 | 49,76 (±20,58) | 57,42 (±19,54) | 0,33 |
| Dor no quadril | | | | | | |
| Atividade | 58,86 (±15,81) | 70,17 (±18,42) | 0,07 | 53,51 (±25,00) | 59,02 (±19,07) | 0,44 |
| Psicosocial | 56,43 (±17,80) | 67,79 (±18,51) | 0,08 | 51,72 (±26,59) | 57,38 (±18,55) | 0,42 |

VIII DISCUSSÃO

O presente estudo revelou que um percentual de 23,9% dos pacientes pediátricos portadores de anemia falciforme apresenta disfunção do quadril como comorbidade. A disfunção apresentou maior frequência no gênero feminino (70,6%), nos pacientes mais velhos (13,7 anos), estando de acordo com a literatura ⁽²⁷⁾ e esteve associada a dor (58,8%), história de trauma prévio (23,5%) e tabagismo passivo em 35,3% dos casos (Tabela 1).

O fato de peso e altura estarem significativamente associados a disfunção do quadril é justificado por essas variáveis estarem diretamente relacionadas com o fator idade, tornando esses dados redundantes ^(13, 28).

O predomínio de disfunção do quadril na faixa etária estudada pode ser considerado surpreendentemente elevado quando comparado a dados semelhantes da literatura; entretanto, a maior frequência no gênero feminino e em pacientes mais velhos segue o modelo de distribuição de outras complicações da anemia falciforme observado em estudos prévios ^(29,30).

A osteonecrose da cabeça femoral é uma afecção do quadril muito frequente em anemia falciforme que isoladamente tem prevalência global de 11,1% em pacientes falcêmicos pediátricos, representando a principal causa de disfunção do quadril nessa população ⁽²⁴⁾. Corroborando com os resultados apresentados, a ONCF também apresenta uma forte relação com a idade, incidindo em 3% dos indivíduos menores de 15 anos e em 50% nos maiores de 35 anos ^(24,27,31). Estes dados permitem concluir que a disfunção do quadril acompanha a distribuição de ONCF, entretanto sua frequência foi maior que o dobro desta última complicação na faixa etária

estudada. Este dado pode ser justificado pelo fato de a disfunção do quadril ser uma complicação da AF que engloba não somente a ONCF, mas que também pode ser determinada por outros fatores, como dor ou diminuição da amplitude de movimento, sem que haja necessariamente a osteonecrose diagnosticada.

No presente estudo, outros fatores, tais como úlceras de membros inferiores e alterações vasculares não apresentaram associação com disfunção do quadril. Estes fatores são comumente citados como condições correlacionadas a diversas complicações da anemia falciforme, tais como crises ósseas, ONCF, infecções, crises hemolíticas, complicações cerebrovasculares, insuficiência renal e gravidade da doença ^(32,33,34, 35,36).

A presença de doenças crônicas e a necessidade de tratamento contínuo por um longo período são fatores que influenciam de forma direta na qualidade de vida ⁽³⁷⁾. Roberti et al ⁽³⁸⁾ enfatizam que a doença falciforme limita a vida do portador, com comprometimento da QV. Além disso, comprovaram correlação significativa entre preconceito devido à doença e nível educacional e entre idade e todos os domínios.

Na análise de qualidade de vida deste estudo, observa-se que os pacientes com disfunção referem apresentar pior qualidade de vida tanto no domínio de atividade física ($p=0,01$) ^(8,29) quanto no psicossocial ($p=0,03$) ⁽³⁰⁾. Mariconda et al enfatizam em seu estudo o quanto a funcionalidade do quadril interfere na qualidade de vida dos indivíduos ⁽³⁵⁾.

A despeito destes achados, os pais não perceberam qualquer diferença na qualidade de vida dos seus filhos (Tabela 2). Paralelamente a estes dados, observa-se que os achados relacionados aos pais apresentam resultados mais baixos em ambos os grupos; ou seja, independente da existência da disfunção do quadril, na visão dos pais, a qualidade de vida dos seus filhos está abaixo da média encontrada nos resultados

dos filhos (Tabela 2). Esses resultados mais pessimistas dos pais podem ser um motivo para não haver diferença estatística entre tais resultados de ambos os grupos.

A percepção da piora na qualidade de vida dos filhos pelos pais também pode ter sido minimizada pelo fato dos pacientes em ambos os grupos não apresentarem perda funcional global importante. Este fato pôde ser constatado tanto pelos resultados da escala de Barthel, como pela observação nos valores do escore de Chanrley, discutidos a seguir:

Os resultados encontrados na aplicação da escala de Barthel demonstraram que a disfunção do quadril não alterou a capacidade funcional geral do indivíduo ($p=0,93$). Os itens que apresentaram resultados inferiores ao correspondente à independência foram os de continência urinária e/ou fecal (acidentes ocasionais).

O Escore de Charnley, no caso dos pacientes com disfunção, apresentou valores próximos de 18. A maioria dos pacientes que apresentaram disfunção alcançaram valores de Charnley em torno de 15 ou 16. O menor valor apresentado foi de 10 (apenas um paciente). Estes dados permitem a interpretação de que, nos pacientes estudados, houve uma alteração discreta da função do quadril, o que pode ter implicado na dificuldade de percepção dos pais.

Assim, pode-se inferir que indivíduos com sofrimento crônico e que são independentes para realizar adequadamente atividades da vida diária não conseguem refletir para outros (incluindo-se pais e familiares) o impacto funcional e psicossocial que um fator isoladamente pode representar na sua qualidade de vida ⁽³⁴⁾ (Tabela 3).

Vale ressaltar que a pouca idade da população deste estudo acarreta consequências mais brandas se comparada com a população adulta ⁽²⁹⁾, na qual há relatos de dor mais intensa, amplitude de movimento mais limitada e consequentemente alterações na marcha mais acentuadas. Então, o perfil da

população adulta possivelmente apresenta diferença mais significativa na comparação da escala de Barthel entre os grupos ⁽³²⁾ e a piora na qualidade de vida poderia ser notada pelos avaliadores acompanhantes (pais). Seria necessário um estudo comparativo entre as populações citadas para maiores esclarecimentos deste achado.

Na análise multivariada, a pior qualidade de vida referida pelos pacientes esteve consistentemente associada à disfunção do quadril (domínios atividades físicas e psicossociais) e trauma prévio no quadril (domínio atividade física) (Tabela 3). O único fator que esteve associado a piora da QV na avaliação dos pais foi o tabagismo passivo (domínio psicossocial). Chaouachi ⁽³⁹⁾ cita diversos artigos que enfatizam que os pais fumantes concordam que a exposição ao fumo acarreta irritação nos olhos, tosse (Chaouachi *apud* Al-Haddad) ⁽⁴⁰⁾, alterações no trato respiratório e congestão nasal (Chaouachi *apud* Tamim)⁽⁴¹⁾. A consciência de que fumar próximo de seus filhos pode acarretar complicações para eles, que já apresentam uma doença crônica, pode implicar na avaliação dos pais de que ser fumante passivo piora a qualidade de vida.

A pior qualidade de vida percebida pelos pacientes com disfunção do quadril também está relacionada com a presença de dor que ocorreu em 58,8% dos casos. Alguns estudos reafirmam este fato quando provam que o tratamento da dor acarreta em melhora na qualidade de vida ^(28,35,42).

Era de se esperar que complicações importantes tais como infecções, número de internações, presença de úlceras e transfusões frequentes fossem determinantes na qualidade de vida, como citado na literatura ⁽³⁵⁾. Entretanto, neste estudo, o fator que isoladamente mais contribuiu para a piora na qualidade de vida dos pacientes foi a disfunção do quadril. Para reforçar o quanto a disfunção do quadril interfere na qualidade de vida, Ackerman ⁽⁴³⁾, cita inclusive que a auto-avaliação da qualidade de

vida de pacientes que aguardavam artroplastia de joelho ou quadril foi pior no grupo que aguardava a artroplastia de quadril. É compreensível o resultado desta pesquisa, pois se entende a importância do quadril quando se avalia a biomecânica do membro inferior. Por sua localização e maior participação na maioria das AVD's realizadas pelo membro inferior (como sedestração, marcha, subir e descer escadas), o quadril pode ter maior influência na qualidade de vida quando comparado ao joelho.

A anemia falciforme é uma doença crônica que causa piora na saúde dos seus portadores e requer freqüentes intervenções e tratamentos médicos, invasivos ou não, aos quais os pacientes já estão habituados. A disfunção do quadril produz perda funcional e diferenciação psicossocial que são acrescidas ao sofrimento rotineiramente vivenciado ⁽³⁰⁾, sensibilizando mais ainda para a percepção de uma pior qualidade de vida quando comparada com indivíduos falcêmicos sem esta disfunção.

É importante ressaltar que os fatores relacionados aos quesitos psicossociais foram os que mais influenciaram nas respostas dos pais. As variáveis: Internações, Transfusões e Úlceras nos MMII apresentaram grandes diferenças entre os valores de p, comparando-se valores dos aspectos de atividade física e dos aspectos psicossociais, sendo todos menores na análise psicossocial (Tabela 3). Como discutido anteriormente, as alterações nas atividades físicas dos filhos provavelmente foram discretas e não percebidas pelos pais. Enquanto que as variáveis relacionadas acima (internações, transfusões, etc) alteram o cotidiano esperado para uma criança, representando sofrimento físico e psíquico sendo, portanto mais perceptíveis por parte dos pais.

IX LIMITAÇÕES E PERSPECTIVAS DO ESTUDO

Não foi possível correlacionar os resultados encontrados com os dados laboratoriais, pois não se atingiu um número mínimo de dados para a realização dos cálculos estatísticos. A maioria desses dados, observados nos prontuários, tinha mais de três meses e por esse motivo não foram coletados, já que sua interpretação poderia não mais ser condizente com o estado clínico atual do paciente.

A maioria dos pacientes participantes reside em cidades do interior da Bahia, distantes da cidade de Salvador. A distância e dificuldades financeiras dos pacientes dificultaram e, em muitos casos, impediram o retorno dos pacientes para realização dos exames de imagem (Radiografia) propostos no projeto deste estudo para confirmação ou não da ONCF.

Durante a pesquisa houve a constatação da necessidade da abordagem multiprofissional e maior divulgação da patologia para o tratamento mais rápido e eficiente nos postos de saúde. O tratamento precoce e adequado diminuiria tempo de internamento e gastos hospitalares.

Este estudo, ao comprovar que a disfunção do quadril implica na piora da qualidade de vida, incita à necessidade de pesquisas sobre tratamentos mais eficientes para tal disfunção. Assim, o papel do fisioterapeuta tanto na disfunção do quadril como em outras complicações da anemia falciforme (tratamento de úlceras, melhoria na capacidade respiratória) pode ser mais bem explorado.

X CONCLUSÕES

O estudo demonstrou que a disfunção do quadril apresenta alta prevalência em pacientes portadores de anemia falciforme, alcançando a taxa de 23,9%. Também foi a variável que mais influenciou negativamente na qualidade de vida desses pacientes nos seus aspectos psicossociais e atividade física, quando avaliada pelos próprios pacientes.

XI REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Magge, DJ. *Avaliação Musculoesquelética*. 1a. São Paulo, SP: Editora Manole, 2002.
2. Norkin, CC, e PK Levangie. *Articulações - Estrutura e Função*. 2a. edição. Rio de Janeiro: Editora Revinter, 2001.
3. Onuba, O. “Bone disorders in Sickle-cell disease” *International Orthopaedics*, 1993 17: 397-399.
4. Adorno, EV, et al. “Hemoglobinopathies in newborns from Salvador, Bahia, Northeast Brazil.” *Cadernos de Saúde Pública* (SciELO Public Health) 21, n. 1 (2005): 292--298.
5. Almeida, A.; Roberts I. “Bone involvement in Sickle cell disease” *British Journal of Haematology*, 2005, 129: 482-490.
6. Matos, MA et al. “Estudo comparativo dos fatores de risco para Necrose avascular da cabeça femoral na doença falciforme”, *Sociedade Brasileira de Ortopedia e Traumatologia*, 2009.
7. Pereira, SAS; Cardoso, CS; Brener, S; Proietti, ABFC; “Sickle cell disease and quality of life: a study on the subjective perception of patients from the Fundação Hemominas, Minas Gerais, Brazil”, *Revista Brasileira de hematologia e hemoterapia*, 2008, 30(05): 411-416.
8. Birrel F.; et al “Health impact of pain in the hip region with and without radiographic evidence of osteoarthritis: a study of new attenders to primary care” *Ann Rheum Dis* 2000, 59: 857-863

9. Edwards, C.; Scales, M.; Loughlin, C.; Bennett, G; Haris-Peterson, S.; Castro, L.; Whitworth, E. Abrams, M.; Feliu, M.; Johnson, S; Wood, M.; Harrison, O.; Killough, A. “A Brief review of the Pathophysiology, Associated Pain and Psychosocial Issues in Sickle Cell Disease” *International Journal of Behavioral Medicine*, 2005, 12(3): 171-179.
10. Zago, Marco Antonio. “Considerações Gerais.” In: *Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doenças Falciformes*, 9-11. Brasília: Agência Nacional de Vigilância Sanitária, 2002.
11. Gualandro, Sandra F. M. “Fisiopatologia das Doenças Falciformes.” In: *Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doenças Falciformes*, 13-18. Brasília: Agência Nacional de Vigilância Sanitária, 2002.
12. AAFESP. Associação de Anemia Falciforme do estado de São Paulo. 2007. <http://www.aafesp.org.br/0-que-anemia-falciforme.shtml> (acesso em 03 de 2012).
13. Naoum, FA, Naoum PC. “Doença Falciforme”. Academia de Ciência e Tecnologia de São José do Rio Preto, SP. <http://www.hemoglobinopatias.com.br/d-falciforme/d-falciforme-index.htm>, em 03/03/2012.
14. Vardavas, CI, et al. “Passive smoking alters circulating naïve/memory lymphocyte T-cell subpopulations in children.” *Pediatric Allergy and Immunology*, 2010: 1171-1178.
15. Gualandro, Sandra F. M. “Lesões Osteoarticulares da Doença Falciforme.” In: *Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doenças Falciformes*, 89-96. Brasília: Agência nacional de Vigilância Sanitária, 2002.
16. Netter, Frank H. *Atlas de Anatomia Humana*. 3a. edição. Artmed, 2003.

17. Hebert, Sizínio, e Renato Xavier. *Ortopedia e Traumatologia - Princípios e prática*. Artes Médicas, 1995.
18. Schünke, Michael, Erik Schulte, e Udo Schumacher. *PROMETHEUS - Atlas de Anatomia*. Rio de Janeiro: Editora Guanabara Koogan, 2006.
19. Daltro, G.C., V.A. Fortuna, M.A.S. Araújo, P.I.F. Lessa, U.A. Batista Sobrinho, e R. Borojevic. “Femoral head necrosis treatment with autologous stem cells in sickle cell disease.” *Acta Ortopédica Brasileira (SciELO Brasil)* 16, n. 1 (2008): 23-27.
20. Karatoprak, Omer, Mehmet Korkmaz, Ayhan Kara, Abdullah Gogus, e Zekeriya Isiklar. “Early results of autologous mononuclear bone marrow cell transplantation in nontraumatic avascular necrosis of the femoral head.” *Acta Orthopaedica et traumatologica Turcica*, 2008, 178-183.
21. Wang, Bai-Liang, et al. “Treatment of nontraumatic osteonecrosis of the femoral head with the implantation of core decompression and concentrated autologous bone marrow containing mononuclear cells.” *Arch Orthop Trauma Surg*, 2010: 859-865.
22. Hernigou, Philippe, Alexandre Poignard, Sebastien Zilber, e Hélène Rouard. “Cell Therapy of hip osteonecrosis with autologous bone marrow grafting.” *Indian Journal of Orthopaedics* 43, n. 1 (2009): 40-45.
23. Hernigou, Philippe, Daltro Gildasio, Paolo Fillipini, Martin Mukisi Mukasa, e Olivier Manicom. “Percutaneous Implantation of Autologous Bone Marrow Osteoprogenitor Cells as Treatment of Bone Avascular Necrosis related to Sickle cell disease.” *The Open Orthopaedics Journal*, 2008.

24. Matos, MA; Silva, LLS; Fernandes, RB; Malheiros, CD; Silva, BVP. “Avascular Necrosis of the Femoral Head in Sickle Cell Disease Patients” , *Ortopedia Traumatologia Rehabilitacj*a, 2012, 2(6), Vol.14; 155-159.
25. Sapienza, AR, SK Bussadori, KPS Fernandes, MD Martins, JCF Corrêa, e DA. Biasotto-Gonzalez. “Quality of Life Evaluation of individuals with Tensional Chronic Headache.” *Rev. Ter. Man.* 6, n. 25 (2008): 176-180.
26. Araújo, F., JLP Ribeiro, e A. Pinto, C. Oliveira. “Validação do Índice de Barthel numa amostra de idosos não institucionalizados.” *Revista Portuguesa de Saúde Pública* 25, n. 2 (2007): 59-66.
27. Daltro, G; Alencar, DF; Sobrinho, U.B.; Guedes, A.; Fortuna, V.A; “Osteonecrose da cabeça femoral na anemia falciforme”, *Gaz.méd.Bahia*, 2010; 80:3(Ago-Out):29-32.
28. Al-Taki, M; Masri BM; Duncan CP; Garbuz DS; “Quality of life following proximal femoral replacement using a modular system in revision THA”, *Clin Orthop Relat Res*, 2022, 469:470-475.
29. Dampier, C., LeBeau, P., Rhee, S., Lieff, S., Kesler, K., Ballas, S., et al. (19 de october de 2010). Health-related quality of life in adults with sickle cell disease (SCD): A report from the comprehensive sickle cell centers clinical trial consortium. *American Journal of Hematology* , 203-205.
30. Klatchoian, Denise A., et al. “Qualidade de vida de crianças e adolescentes de São Paulo: confiabilidade e validade da versão brasileira do questionário genérico Pediatric Quality of Life Inventory™ versão 4.0.” *Pediatr.* 84, n. 4 (2008).
31. Milner PF; Kraus AP; Sebes JI; Sleeper LA; Dukes KA, Embury SH; et al. “Sickle cell disease as a cause of osteonecrosis of the femoral head” *N Engl J Med.* 1991, 325: 1476-81.

32. Aguilar C; Vichinsky E; Neumayr L. "Bone and joint disease in sickle cell disease" *Hematol Oncol Clin North Am.* 2005, 19:929-41.
33. Henrigou P; Bachir D; Galacteros F. "The natural history of symptomatic osteonecrosis in adults with sickle cell disease" *J Bone Joint Surg Am.* 2003; 85:500-504.
34. Gallo HA; Cursino MB; "Anemia Falciforme: Estudo de 98 casos" *Rev Inst Est Hem.* 1992, 9: 5-11.
35. Mariconda, M; Galasso, O; Costa GG; Recano P; Cerbasi S; "Quality of life and functionality after total hip arthroplasty: a long-term follow-up study", *BMC Musculoskeletal Disorders*, 2011, 12:222
36. Yanaguizawa, M.; Taberner, G.S.; Cardoso; F.N.; Natour, J.; Fernandes, A.; "Diagnóstico por imagem na avaliação da anemia falciforme", *Rev. Bras. Reumatol.*, 2008, 48:2 (102-105).
37. Ohara, D.G.; Ruas, G.; Castro, S.; Martins, P.R.J.; Walsh, I.A.P; "Musculoskeletal pain, profile and quality of life of individuals with sickle cell disease", *Revista Brasileira de Fisioterapia*, 2012
38. Roberti, MRF. et al; "Avaliação da qualidade de vida em portadores de doença falciforme do Hospital das Clínicas de Goiás, Brasil" , *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia*, 2012, 32(6):449-454.
39. Chaouachi, K; "Hookah (Shisha, Narghile) Smoking and Environmental Tobacco Smoke (ETS). A critical Review or the Relevant Literature and the Public Health Consequences", *International Journal of Environmental Research and Public Health*, 2009, 6, 798-843.
40. Al-Haddad, N.M; Hamadeh, R.R; Bahram, S.A.; "Public knowledge and attitudes towards passive smoking", *Saudi Med. J.*, 2005, 26, 2004-2006.

41. Tamin, H; Musharrafieh, U; El-Roueiheb, Z; Yunis, K; Almaiwi, W.Y; “Exposure of children to environmental tobacco smoke (ETS) and its association with respiratory ailments”, *J. Asthma*, 2003, 40, 571-576.
42. Tinti, G.; Somera Jr, R.; Valente, F.M.; Domingod, C.R.B.; “Benefits of kinesiotherapy and aquatic rehabilitation on sickle cell anemia. A case report.”, *Genetic and Molecular Research*, 2010, 9(1): 360-364.
43. Ackerman, I. N.; Bennell, K.L.; Osbone, R.H; “Decline in Health-Related Quality of life reported by more than half of those waiting for joint replacement surgery: a prospective cohort study”, *BMC Musculoskeletal Disorders*, 2011, 12: 108.

XII ANEXOS

XII.1. Anexo 1: TCLE

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO (TCLE)

Título da Pesquisa: **Impacto Funcional da Disfunção do Quadril na Qualidade de Vida de Pacientes com Anemia Falciforme.**
Instituição: Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública - BAHIANA

Você e seu filho estão sendo convidados a participarem de um projeto de pesquisa sobre alterações no quadril em pacientes portadores de anemia falciforme. O objetivo desta pesquisa é saber qual o percentual de pacientes portadores de anemia falciforme que apresentam alterações no osso do quadril e se estas alterações interferem na vida diária. A sua participação não implicará em nenhuma mudança do atendimento que seu filho já recebe no Centro de Hemoterapia e Hematologia do Estado da Bahia (HEMOBA). Apenas o sangue, que seu filho tira normalmente para exames clínicos, será também utilizado para dosagens de substâncias que podem identificar alterações no osso e na coagulação do sangue. Seu filho também realizará uma avaliação clínica com um especialista com o objetivo de identificar problemas no seu quadril. Esta avaliação constará de algumas perguntas sobre sintomas de dor ou de perda de movimento e se estes sintomas interferem de alguma forma na vida diária do seu filho. Caso seu filho apresente algum sintoma, será encaminhado também para uma avaliação ortopédica que constará de exame clínico normal, avaliação com radiografias, e se necessário com outros exames, e procedimentos que o ortopedista julgar necessário para proceder seu tratamento que neste caso será realizado no ADAB (Ambulatório Docente Assistencial da BAHIANA), independentemente da pesquisa. Os exames referidos (como radiografias) podem oferecer riscos à saúde, como uma maior predisponibilidade para o câncer, entretanto radiografias do quadril do seu filho serão inevitáveis ao seu tratamento independente da pesquisa; lembramos também que este risco só se torna relevante quando radiografias são feitas em grande quantidade. Esses riscos podem ser considerados mínimos, pois em nada diferem das avaliações de rotina já vivenciadas por seu filho. O seu filho também será encaminhado à Clínica-escola da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública – BAHIANA para avaliação e tratamento fisioterapêuticos. O custo destes exames será integralmente pago pela própria pesquisa. Independentemente dos resultados ou da participação na pesquisa, o seu filho terá o direito de ser acompanhado por um ortopedista e um fisioterapeuta. A participação do seu filho não implica em custos nem vantagens econômicas, mas os resultados da pesquisa poderão ajudar a compreender como o osso do quadril pode ser afetado na anemia falciforme e medidas de prevenção e tratamento poderão surgir a partir daí. Estas informações estão sendo fornecidas para você participar voluntariamente deste estudo cujo título é: **Impacto Funcional da Disfunção do Quadril na Qualidade de Vida de Pacientes com Anemia Falciforme.**

Acrescentamos que:

Você terá garantida sua liberdade de retirar o consentimento e parar a sua participação, e a do seu filho, na pesquisa a qualquer momento, sem prejuízo à continuidade do seu tratamento nas instituições (Hemoba e BAHIANA).

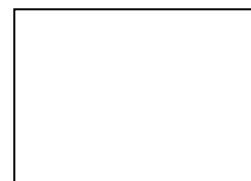
As informações obtidas serão analisadas em conjunto com as dos outros pacientes, não sendo divulgada a identificação de nenhum paciente individualmente. Também será garantido o seu direito de ser informado sobre os resultados da pesquisa por meio de palestra que será realizada ao final da pesquisa. Em qualquer etapa do estudo, você terá acesso ao profissional responsável pela pesquisa para esclarecimentos de eventuais dúvidas ou retificação (correção) de alguma informação. Os investigadores são o Dr. Marcos Almeida Matos (87190773) e a Fta. Cristiane Dias Malheiros (99857886) que podem ser encontrados nas sextas-feiras pela manhã na BAHIANA – unidade Brotas. Se você tiver alguma consideração ou dúvida sobre a ética da pesquisa, entre em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa – FBDC – Fundação Bahiana para o Desenvolvimento das Ciências – Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública – Av. D. João VI, 274 – Brotas, Salvador - BA.

Declaro que fui devidamente informada(o) verbalmente a respeito do estudo e decidi participar do projeto de Pesquisa. Após esclarecimento de minhas dúvidas, a minha assinatura abaixo expressa a decisão de participar desta pesquisa, podendo o meu consentimento ser retirado a qualquer momento, sem penalidade ou prejuízo, ou perda de qualquer benefício.

Salvador, ____/____/____.

Assinatura do Participante (sujeito da pesquisa ou seu representante)

Assinatura do (a) pesquisador(a)



Local para impressão digital

Assinatura da testemunha

XII.2. Anexo 2: Aprovação do Comitê de Ética (TCLE)



COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA

Salvador, 08 de novembro de 2010

Ofício nº 236/2010

REFERENTE AO PROTOCOLO Nº111/2010

“IMPACTO FUNCIONAL DA DISFUNÇÃO DO QUADRIL NA QUALIDADE DE VIDA DE PACIENTES COM ANEMIA FALCIFORME”

O Comitê de Ética em Pesquisa da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública da Fundação Bahiana para o Desenvolvimento das Ciências, após a análise do ponto de vista bioético das respostas de pendências do Protocolo acima citado, considera que o Protocolo atende aos princípios éticos em pesquisa em seres humanos, segundo a Resolução 196/96 do Conselho Nacional de Ética em Pesquisa (CONEP CNS-MS). Diante do exposto julga o protocolo supracitado **APROVADO**.

Lembramos a necessidade do envio de relatório anual do andamento da pesquisa, dentro do cronograma citado no mesmo protocolo.


Profa. Dra. Lucíola Maria Lopes Crisóstomo
Coordenadora do CEP/EBMSP/FBDC

Ilmo. Sr.
Dr. Marcos de Almeida Matos
Rua: da Ilha nº 378 casa 21 (Itapuã)

XII-3. Anexo 3: Questionário Clínico-demográfico

QUESTIONÁRIO

DATA DA AVALIAÇÃO:

| Identificação | | | | | |
|---|--------------------------|--------------------------|----------------------------------|----------|-------|
| Informante | | | | | |
| Gênero | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | Idade: | Altura: | Peso: |
| Endereço | | | | | |
| Bairro | | | | Telefone | |
| História Clínica | | | | | |
| Tempo de diagnóstico: | | | Nº de internações no último ano: | | |
| Nº de infecções no último ano: | | | Qual(is) tipo de Infecção: | | |
| Trauma prévio no quadril () SIM () NÃO | | | | | |
| Icterícia () SIM () NÃO GRAU: | | | | | |
| Palidez () SIM () NÃO GRAU: | | | | | |
| Úlceras nos membros inferiores () SIM () NÃO QUANTAS: | | | | | |
| Sinais de hemorragia () SIM () NÃO QUAIS: | | | | | |
| Uso crônico de medicações: <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> | | | | | |
| a) Corticóide em uso nos últimos seis meses <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> | | | | | |
| Nome: | | | | | |
| b) Anticoagulantes em uso nos últimos seis meses <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> | | | | | |
| Nome: | | | | | |
| c) Anticonvulsivantes em uso nos últimos seis meses <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> | | | | | |
| Nome: | | | | | |
| d) Outros em uso nos últimos seis meses: <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> | | | | | |
| Nome: | | | | | |
| Hepatite () SIM () NÃO Qual o tipo?: | | | | | |
| Transfusões de sangue no último ano () SIM () NÃO QUANTAS: | | | | | |
| Fumante passivo () SIM () NÃO | | | | | |
| História familiar (parentes de primeiro grau): Alterações Vasculares () SIM () NÃO | | | | | |
| Presença de dor no quadril: () SIM () NÃO QUAL: | | | | | |
| a)Escore do quadril direito: | | | | | |
| b)Escore do quadril esquerdo: | | | | | |

| Exame físico do quadril | |
|--|--|
| <p style="text-align: center;">Quadril direito</p> <p>Dor:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1- Intensa e espontânea. 2- Intensa ao caminhar – impede atividades. 3- Tolerável, permitindo atividade limitada. 4- Dor só após alguma atividade, desaparecendo logo após o repouso. 5- Dor ao início da marcha, desaparecendo com a atividade normal. 6- Sem dor. <p>Marcha:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1 - Não anda ou percorre pouca distância usando duas bengalas ou muletas. 2- Tempo e distância muito limitados, com ou sem muletas. 3- Limitada com uma bengala; difícil sem ela. 4- Distâncias longas com uma bengala; limitada sem ela. 5- Sem bengala, mas mancando. 6- Normal. <p style="text-align: center;">Arco de Movimento:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1- 0° 2- 0° a 45° 3- 46° a 90° 4- 91° a 135° 5- 136° a 180° 6- > 180° | <p style="text-align: center;">Quadril esquerdo</p> <p>Dor:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1- Intensa e espontânea. 2- Intensa ao caminhar – impede atividades. 3- Tolerável, permitindo atividade limitada. 4- Dor só após alguma atividade, desaparecendo logo após o repouso. 5- Dor ao início da marcha, desaparecendo com a atividade normal. 6- Sem dor. <p>Marcha:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1 - Não anda ou percorre pouca distância usando duas bengalas ou muletas. 2- Tempo e distância muito limitados, com ou sem muletas. 3- Limitada com uma bengala; difícil sem ela. 4- Distâncias longas com uma bengala; limitada sem ela. 5- Sem bengala, mas mancando. 6- Normal <p style="text-align: center;">Arco de Movimento:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1- 0° 2- 0° a 45° 3- 46° a 90° 4- 91° a 135° 5- 136° a 180° 6- > 180° |
| Exames laboratoriais | |
| Eletroforese de Hemoglobina | HbF |
| Albumina | Globulina |
| Ferritina | Transferrina |
| Colesterolemia (última dosagem, data) | LDH |
| Trigliceridemia (última dosagem, data) | Creatinina |
| Anticardiolipina (última dosagem, data) | Ácido úrico |
| Antitrombina III (última dosagem, data) | Talassemia alfa: S() N() |
| Proteína S funcional (última dosagem, data) | |
| Proteína C funcional (última dosagem, data) | |
| Hemograma (última dosagem, data) | Plaquetas (última dosagem, data) |
| Leucometria (n° absoluto) | Linfócitos típicos (n° absoluto) |
| Exames de imagem | |
| Cintilografia: | |
| Radiografia da bacia em AP e Rã: | |

XII-4. Anexo 4: Escala de Barthel

ESCALA DE BARTHEL

| | |
|----------------------------------|--|
| 1. Alimentação: | A- (10) Capaz de se alimentar sozinho; B- (05) Algum tipo de ajuda, ex: cortar a comida; C- (00) Incapaz de alimentar-se sozinho |
| 2. Mobilidade: | A- (15) INDEPENDENTE considerar este item como válido se a pessoa apesar de usar um auxiliar tais como bengala, muleta ou andador, consiga colocar estes equipamentos de ajuda na posição necessária para colocar-se de pé, assentar-se; B- (10) Caminha com a ajuda de uma pessoa; C- (05) Na cadeira de rodas porém independente; D- (00) Necessita de ajuda. |
| 3. Cuidado Pessoal: | A-(05)INDEPENDENTE(escovar dentes, pentear cabelo, barbear-se); B- (00) Necessita de ajuda. |
| 4. Uso do Banheiro: | A- (10) INDEPENDENTE - paciente capaz de usar o vaso sanitário, capaz de desabotoar roupas, usar o papel sem ajuda, pode ser o urinol ou o papagaio, sendo capaz de colocá-lo e retirá-lo, esvaziá-lo e limpá-lo; B- (05) Necessita de ajuda; C- (00) O paciente não é capaz de usar o banheiro, a comadre ou o papagaio sozinho. |
| 5. Banho: | A- (05) INDEPENDENTE - sem ajuda de outra pessoa; B- (00) Necessita de ajuda ou supervisão. |
| 6. Vestir-se: | A- (10) INDEPENDENTE - inclusive abotoar e desabotoar colchetes, amarrar sapatos, colocar e retirar acessórios especiais; B- (05) Necessita de ajuda, mas faz parte do trabalho sozinho; C- (00) Dependente. |
| 7. Transferência: | A- (15) INDEPENDENTE inclusive, se for o caso, consegue transferir-se da cama para a cadeira de rodas e vice-versa; B- (10) Mínima ajuda ou supervisão por segurança (1 pessoa) C- (05) Pode assentar-se sozinho mas precisa de grande ajuda para transferir-se; D- (00) Sem equilíbrio ao sentar-se. |
| 8. Escadas: | A- (10) INDEPENDENTE para subir e descer; B- (05) Necessita de ajuda ou supervisão; C- (00) Não consegue subir ou descer escadas. |
| 9. Continência Fecal: | A- (10) CONTINENTE; B- (05) Necessita de ajuda ou tem acidentes ocasionais; C- (00) Incontinente. |
| 10. Continência Urinária: | A- (10) CONTINENTE se usam coletores devem lidar sozinhos com eles; B- (05) Acidentes ocasionais; C- (00) Não consegue manter-se seco. |

XII.5. Anexo 5: Escala qualidade de vida PedsQL (8 - 12 anos)

- Filho

Durante o **ÚLTIMO MÊS**, você tem tido **dificuldade** com cada uma das coisas abaixo?

| SOBRE MINHA SAÚDE E MINHAS ATIVIDADES (dificuldade para...) | Nunca | Quase nunca | Algumas vezes | Muitas vezes | Quase sempre |
|---|--------------|------------------------|--------------------------|-------------------------|-------------------------|
| 1. Para mim é difícil andar mais de um quarteirão | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 2. Para mim é difícil correr | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 3. Para mim é difícil praticar esportes ou fazer exercícios físicos | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 4. Para mim é difícil levantar coisas pesadas | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 5. Para mim é difícil tomar banho de banheira ou de chuveiro sozinho/a | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 6. Para mim é difícil ajudar nas tarefas domésticas | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 7. Eu sinto dor | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 8. Eu me sinto cansado/a | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| SOBRE MEUS SENTIMENTOS (dificuldade para...) | Nunca | Quase nunca | Algumas vezes | Muitas vezes | Quase sempre |
| 1. Eu sinto medo | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 2. Eu me sinto triste | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 3. Eu sinto raiva | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 4. Eu durmo mal | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 5. Eu me preocupo com o que vai acontecer comigo | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| COMO EU CONVIVO COM OUTRAS PESSOAS (dificuldades para...) | Nunca | Quase nunca | Algumas vezes | Muitas vezes | Quase sempre |
| 1. Eu tenho dificuldade para conviver com outras crianças | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 2. As outras crianças não querem ser minhas amigas | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 3. As outras crianças implicam comigo | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 4. Eu não consigo fazer coisas que outras crianças da minha idade fazem | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 5. Para mim é difícil acompanhar a brincadeira com outras crianças | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| SOBRE A ESCOLA (dificuldades para...) | Nunca | Quase nunca | Algumas vezes | Muitas vezes | Quase sempre |
| 1. É difícil prestar atenção na aula | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 2. Eu esqueço as coisas | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 3. Eu tenho dificuldade para acompanhar a minha turma nas tarefas escolares | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 4. Eu falto à aula por não estar me sentindo bem | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 5. Eu falto à aula para ir ao médico ou ao hospital | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |

XII.6. Anexo 6: Escala qualidade de vida PedsQL (8-12 anos) -

Pai

Durante o **ÚLTIMO MÊS**, o seu filho / a sua filha tem tido **dificuldade** com cada uma das coisas abaixo?

| CAPACIDADE FÍSICA (dificuldade para...) | Nunca | Quase nunca | Algumas vezes | Freqüentemente | Quase sempre |
|---|-------|-------------|---------------|----------------|--------------|
| 1. Andar mais de um quarteirão | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 2. Correr | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 3. Praticar esportes ou fazer exercícios físicos | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 4. Levantar alguma coisa pesada | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 5. Tomar banho de banheira ou de chuveiro sozinho/a | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 6. Ajudar nas tarefas domésticas | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 7. Sentir dor | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 8. Ter pouca energia ou disposição | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |

| ASPECTO EMOCIONAL (dificuldade para...) | Nunca | Quase nunca | Algumas vezes | Freqüentemente | Quase sempre |
|---|-------|-------------|---------------|----------------|--------------|
| 1. Sentir medo ou ficar assustado/a | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 2. Ficar triste | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 3. Ficar com raiva | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 4. Dormir mal | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 5. Se preocupar com o que vai acontecer com ele/ela | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |

| ASPECTO SOCIAL (dificuldade para...) | Nunca | Quase nunca | Algumas vezes | Freqüentemente | Quase sempre |
|--|-------|-------------|---------------|----------------|--------------|
| 1. Conviver com outras crianças | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 2. As outras crianças não quererem ser amigos dele / dela | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 3. As outras crianças implicarem com o seu filho / a sua filha | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 4. Não conseguir fazer coisas que outras crianças da mesma idade fazem | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 5. Acompanhar a brincadeira com outras crianças | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |

| ATIVIDADE ESCOLAR (dificuldade para...) | Nunca | Quase nunca | Algumas vezes | Freqüentemente | Quase sempre |
|---|-------|-------------|---------------|----------------|--------------|
| 1. Prestar atenção na aula | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 2. Esquecer as coisas | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 3. Acompanhar a turma nas tarefas escolares | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 4. Faltar à aula por não estar se sentindo bem | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 5. Faltar à aula para ir ao médico ou ao hospital | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |

XII.7-Anexo 7: Autorização para utilização do questionário

PedsQL4.0

Dear Cristiane,

Thank you for sending us your User Agreement with your signature.

As you are carrying out non-funded research, I am pleased to be able to send you the PedsQL free of charge.

Please find attached the **Generic Core Scales**, standard versions from **Child to Young Adult** including self-reports and parent proxy reports in Portuguese for Brazil. **Unfortunately we do not have available the Young Adult parent proxy-report in Portuguese for Brazil** therefore if you want to use this form you will need to translate it. If you are interested in doing this, please let me know and I will send you our Translation Agreement.

I have also attached the **scoring manual** for your analysis.

We wish you all the best in your research. Please do not hesitate to contact me if you have any questions.

Best regards,
Amy

Amy Winterbotham

Project Assistant

Information Resources Centre **Mapi Research Trust** 27 rue de la Villette
|69003 Lyon | France Tel: +33 (0) 4 72 13 65 75 | Fax: +33 (0) 4 72 13
66 82 | awinterbotham@mapigroup.com | www.mapi-trust.org |
www.mapi-research.com |
www.groupemapi.com | www.proqolid.org | www.mapi-prolabels.org

Before printing, think about environmental responsibility

XII-8. Anexo 8: Artigo publicado na revista: *Ortopedia*

Traumatologia Rehabilitacja

ORIGINAL ARTICLE

Ortopedia *Traumatologia Rehabilitacja*
© MEDSPORTPRESS, 2012; 2(6); Vol. 14, 155-159
DOI: 10.5604/15093492.992286

Avascular Necrosis of the Femoral Head in Sickle Cell Disease Patients

Marcos Almeida Matos^{1,2(A,C,D,E,F)}, Luanne Lisle dos Santos Silva^{2(B,C,D,E,F)},
Rony Brito Fernandes^{2(B,C,D,E,F)}, Cristiane Dias Malheiros^{1(C,D,E,F)}, Bruno Vieira
Pinto da Silva^{2(A,D,E,F)}

¹Bahian School of Medicine and Public Health
²Pediatric Orthopedic Service of Santa Izabel Hospital

SUMMARY

Background. Avascular necrosis of the femoral head (ANFH) has been described as a frequent outcome in patients with sickle cell disease (SCD). The objective of the current report is to present the prevalence of ANFH in patients under the age of 21 suffering from SCD as well as discuss some possible associated risk factors.

Material and methods. A cross-sectional study was carried out in a group of 100 patients. Clinical, demographic variables and risk factors were investigated. Seventy-two patients had their data completely analyzed. Eight patients were found to be affected and comprise the study group while the other 64 patients comprised the comparison group.

Results. The prevalence of ANFH was 8 out of 72 (11.1%). Age ($p=0.042$), weight ($p=0.04$) and hemoglobin levels ($p=0.048$) were associated with ANFH. Correlations with time from diagnosis ($p=0.14$), ulcers ($p=0.013$), ferritin levels ($p=0.07$) and a family history of thrombosis were near-significant.

Conclusion. The attention of physicians treating SCD patients must also be drawn to the possibility of ANFH in order to prevent or avoid this disastrous complication, especially in younger patients presenting with frequent hemolytic crises.

Key words: avascular necrosis, sickle cell disease, femoral head

BACKGROUND

Sickle cell disease (SCD) is the most common inherited hematologic illness worldwide, and in Brazil, its rate of prevalence amongst the population has reached 3%. Bahia State is the most affected region, accounting for 5.48% of (known) cases [1-3].

Sickle cell disease can lead to a number of thrombotic events, ranging from stroke (6-12%) to bone infarction (4-12%) [4,5]. Bone crisis, infarction, infections and avascular necrosis are some of the major problems associated with the disease [6-8].

Avascular necrosis of the femoral head (ANFH) has been described as a frequent outcome in patients with sickle cell disease compared to the general population [6,7,8,9]. ANFH is a destructive and disabling hip disease that causes severe physical limitations and loss of quality of life. Several reports suggest that thrombotic events are the main cause of ANFH in SCD. However, other risk factors associated with ANFH must certainly be implicated in its pathogenesis even in SCD patients [7-11].

Despite ANFH being an important complication of SCD, there are few reports addressing the prevalence of ANFH in SCD patients and even less research discussing associated risk factors. The objective of the current report is to present the prevalence of ANFH in patients under the age of 21 suffering from sickle cell disease as well as discuss some possible associated risk factors.

MATERIAL AND METHODS

A cross-sectional study was carried out in a group of patients selected from Centro de Hematologia e Hemoterapia do Estado da Bahia (The Bahia State Center for Hematology and Hemotherapy), in Salvador, State of Bahia, Brazil. The study was performed from December 2008 to February 2009. Patients suffering from sickle cell disease and aged six to 21 years were included in the study. Patients were invited to participate and were interviewed by the researchers by means of a standardized questionnaire containing questions about hip symptoms. Afterwards, the patients underwent a clinical and laboratory evaluation.

From the initial group of 100 patients, 92 were available for the study. The clinical and demographic variables and risk factors investigated were: presence of hip pain (ANFH), gender, age, height, weight, time from diagnosis, trauma, infection, hospitalizations, blood transfusion, hemorrhage (bleeding), jaundice, chronic venous thrombosis, history of lower limb venous ulcer, family history of thrombosis, family

history of myocardial infarction, passive smoking, hemoglobin level, ferritin level, and platelet count.

The Charnley hip score was used to evaluate the hip [13]. This score is based on a scale from zero (the worst hip) to 18 points (the best one). Hips were classified according to their Charnley scores and those under 18 points were considered as potentially having ANFH. Patients scoring under 18 points were sent for a radiographic evaluation. The presence of ANFH was confirmed radiographically according to Catterall's or Ficat's criteria [14,15].

Patients in whom ANFH were identified were used to calculate the overall prevalence and comprised the study group. The second group, called the comparison group, was composed of all patients without ANFH. Both groups were subsequently compared with a view to identifying associated risk factors.

Data was presented in tables according to descriptive statistics. The overall prevalence was given as a percentage. Nominal data were presented as percentages while continuous variables were presented as means and standard deviations. An odds ratio was used to compare the groups for each selected nominal risk factor and in this case the chi square test was used to verify significance. Significance of differences was evaluated by means of Student's t-test. The level of significance was established as less than $p=0.05$.

The study protocol had the approval of the Bahian School of Medicine and Public Health Ethics Committee. All the patients or their carers were informed about the study and gave their consent for participation in one of the groups.

RESULTS

With twenty patients lost to follow-up because of incomplete laboratory or radiographic evaluation, 72 patients had their data completely analyzed. Eight patients were found to be affected and comprised the study group, while the other 64 patients comprise the comparison group. Data from all 92 patients was used to present social, demographic and clinical characteristics of the study population. However, in order to compare both groups we only used 72 patients as described above.

The prevalence of ANFH was 8 out of 72 (11.1%). Age ($p=0.042$), weight ($p=0.04$) and hemoglobin levels (0.048) were associated with ANFH. Correlations with time from diagnosis ($p=0.14$), ulcers ($p=0.013$), ferritin levels ($p=0.07$) and a family history of thrombosis were near-significant, and these findings also need to be highlighted. (Tables 1 and 2)

XII.9. Anexo 9: Artigo referente à dissertação

Hip Dysfunction and quality of life in sickle cell disease patients

Disfunção do quadril e qualidade de vida em pacientes com anemia falciforme

Cristiane Dias Malheiros, Marilda Castelar, Luanne Lisle, Katia Nunes Sá, Martha Castro, Marcos Almeida Matos

Resumo

Objetivo: Avaliar a frequência da disfunção do quadril e seu impacto na qualidade de vida de pacientes portadores de anemia falciforme.

Casuística, Pacientes e Método: Foi realizado estudo transversal analítico para avaliar fatores que influenciam na qualidade de vida de pacientes falcêmicos. Setenta e um pacientes, e seus pais, responderam aos questionários (Clínico-demográfico, Escore de quadril modificado por Charnley, Escala de Barthel e o Questionário de qualidade de vida PedsQL 4.0) e foram divididos em dois grupos, de acordo com a presença ou ausência de disfunção do quadril. Foi realizada análise estatística para comparar a influência de cada variável estudada na qualidade de vida dos grupos “Com disfunção” e “Sem disfunção”.

Resultados: Dezesete pacientes foram alocados no grupo “Com disfunção” e 54 no grupo “Sem disfunção”. O grupo “Com disfunção” apresentou maior idade ($p=0,026$), peso ($p=0,029$) e altura ($p=0,019$) que o grupo “Sem disfunção”. Também houve maior prevalência de trauma prévio no quadril ($p=0,05$) e de dor no quadril ($p=0,000$), no grupo “Com disfunção”. A análise dos dados dos questionários de qualidade de vida demonstrou que a disfunção do quadril influenciou negativamente na qualidade de vida, avaliada pelos pacientes, tanto no domínio atividades físicas ($p=0,011$) como no domínio psicossocial ($p=0,003$). A presença de disfunção do quadril não apresentou significância estatística na análise dos pais sobre a qualidade de vida dos seus filhos.

Conclusão: A disfunção do quadril e o trauma prévio do quadril foram as variáveis que mais influenciaram negativamente a qualidade de vida na visão dos próprios pacientes, tanto nos quesitos de atividade física como os psicossociais. Porém, os pais não percebem os impactos negativos da disfunção do quadril na qualidade de vida em portadores de anemia falciforme.

Palavras-chave: Disfunção do quadril, Qualidade de Vida, Anemia Falciforme

Introdução

O quadril é uma articulação fundamental para a realização da maior parte das atividades da vida diária (AVD) (1,2). Deficit anatômico e funcional desta articulação pode ser causa importante de incapacidade e perda da qualidade de vida dos indivíduos. Uma disfunção do quadril pode ser resultado da perda parcial ou total da função desta articulação, seja por dor (3), diminuição da amplitude de movimentos ou por incapacidade para a marcha.

A osteonecrose da cabeça femoral (ONCF) é um exemplo de patologia que causa disfunção no quadril. Nessa doença ocorre diminuição do aporte sanguíneo à cabeça femoral, comprometendo a arquitetura trabecular óssea, levando a deformidade da cabeça femoral e algia na articulação do quadril. A ONCF é uma das mais graves manifestações da doença falciforme (4,5), embora a disfunção do quadril no paciente falcêmico também possa decorrer de crises ósseas, infecções, paralisias e traumas.

A ONCF tem prevalência de 10% a 30% da população falcêmica (4), sendo que na população de 8 a 21 anos esta comorbidade atinge cerca de 8,7% dos indivíduos (6). A ONCF não possui tratamento específico e, por esse motivo, produz disfunção contínua e progressiva da articulação durante toda a vida do paciente. Artrose incapacitante se sobrepõe em 70% dos casos na vida adulta (4). Perda da amplitude de movimento, da capacidade para a marcha e dor intensa normalmente só poderão ser tratadas por artroplastia total do quadril.

A qualidade de vida sofre influência das complicações da anemia falciforme (AF), na visão dos próprios pacientes (7). Esta pesquisa demonstra que a AF traz implicações físicas, psicológicas, além de impedimento para o trabalho, nível de independência, dentre outros. Esses aspectos estão relacionados à qualidade de vida segundo a Organização Mundial de Saúde (OMS).

Os déficits funcionais decorrentes da disfunção do quadril são bastante relevantes quando se discute qualidade de vida. Birrel et al (8) demonstram a maior influência da dor

no quadril nos aspectos funcionais da qualidade de vida, o que difere, por exemplo, da dor lombar que apresenta influência tanto nos aspectos físicos como psicossociais da qualidade de vida.

As limitações funcionais do quadril, principalmente as decorrentes da ONCF, são constantemente citadas nos casos de pacientes falcêmicos. Apesar disso não foram encontrados registros que quantifiquem as implicações da disfunção do quadril na capacidade funcional e na qualidade de vida dos pacientes portadores de AF. Portanto, o objetivo deste estudo é verificar a influência da disfunção do quadril na qualidade de vida de pacientes portadores de AF.

Casuística, Pacientes e Método

Foi realizado um estudo analítico do tipo seccional para avaliar a influência da disfunção do quadril, e de alterações na capacidade funcional, na qualidade de vida de pacientes acometidos por AF, menores que 21 anos. Os indivíduos foram recrutados entre aqueles acompanhados regularmente no Centro de Hemoterapia e Hematologia do Estado da Bahia (HEMOBA) no período de fevereiro a novembro de 2011.

O tamanho amostral foi calculado para detectar diferença de 10%, considerando-se uma prevalência de disfunção de quadril em 20% da população alvo e um erro alfa de 0,05. O tamanho amostral foi calculado em 64 indivíduos, acrescido de 10% para compensar possíveis perdas, resultando em um total de 71 pacientes.

Foram incluídos todos os pacientes portadores de doença Falciforme, com idade de 08 a 21 anos. Foram excluídos indivíduos já submetidos a cirurgias de quadril; pacientes com alterações motoras ou cognitivas decorrentes de complicações neurológicas sistêmicas; histórico de fraturas da extremidade proximal do fêmur; Doenças do sistema musculoesquelético (febre reumática, lupus, ARJ) e infecções osteoarticulares.

Após a seleção e inclusão dos participantes, todos foram submetidos à coleta de dados clínico-demográficos e à avaliação da articulação do quadril baseado no escore

de quadril proposto por Charnley. Também foram utilizados a escala de Barthel que avalia capacidade funcional global e o Questionário de Qualidade de Vida PedsQL 4.0.

A coleta de dados foi realizada por uma fisioterapeuta treinada, em ambiente privativo. O questionário clínico-demográfico foi constituído por dados pessoais, clínicos, histórico do paciente quanto a número de internamentos, infecções e presença de úlceras, relato de exposição ao fumo, histórico familiar (antecedentes de doenças vasculares), e dados laboratoriais.

O Escore de Chanrley avalia três aspectos importantes relacionados à função do quadril. São eles: dor, marcha e amplitude de movimento (ADM). Cada aspecto é pontuado em uma escala de 1 a 6, na qual 6 representa a melhor pontuação. Os pacientes com quadris considerados normais ou sem disfunção obtiveram a pontuação máxima do escore que corresponde a 18. Os pacientes que apresentaram escore menor que 18 foram considerados como portadores de disfunção do quadril e foram alocados no grupo denominado “Com disfunção”; enquanto que pacientes com escores iguais a 18 foram alocados no grupo denominado “Sem disfunção”.

Nos dois grupos (com e sem disfunção) foram também aplicadas a escala de Barthel que avalia a capacidade funcional global do indivíduo e o questionário de qualidade de vida PedsQL 4.0. A escala de Barthel é largamente utilizada em várias especialidades na área de saúde, como geriatria, neurologia e ortopedia. Avalia 10 aspectos gerais das Atividades da Vida Diária (AVD's) e sua pontuação varia de 0 a 100 (9). O questionário de qualidade de vida PedsQL 4.0 foi desenvolvido especificamente para crianças com intervalos de idade definidos, sendo que no estudo foram utilizados os questionários PedsQL 4.0 para crianças com intervalos de idade de 8 a 12 anos e de 13 a 18 anos, além dos questionários correspondentes para seus pais.

Os dados dos pacientes foram tabulados em tabelas de distribuição por frequência, no caso de variáveis categóricas

ou em média e desvio padrão no caso de variáveis contínuas. Para efeito de comparação entre os grupos com disfunção e sem disfunção, foi utilizado o teste de hipótese Qui-quadrado para as variáveis discretas e o teste t para variáveis contínuas. Para avaliação de variáveis de confundimento, foi utilizada análise multivariável quando pertinente.

A pesquisa foi aprovada pelo Comitê de ética da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública (protocolo número 111/2010) e todos os indivíduos selecionados e seus responsáveis foram devidamente esclarecidos dos riscos e benefícios da pesquisa, sendo obtida a assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) nos casos em que houve concordância na participação no estudo.

Resultados

O estudo contou com um total de 71 pacientes, dos quais 17 (23,9%) apresentaram disfunção do quadril e foram alocados no grupo “Com disfunção” e 54 (76,1%) que não apresentaram disfunção, foram alocados no grupo “Sem disfunção”. Da amostra completa, observa-se que 46,5% pertencem ao gênero masculino, a idade média é de $12,19 \pm 3,20$ anos, apresentam icterícia (35,2%) e palidez (43,4%); e 20% é fumante passivo (Tabela 1).

Na comparação entre os grupos “Com disfunção” e “Sem disfunção”, observa-se que crianças mais velhas, com peso corporal mais elevado e maior altura apresentam maior disfunção no quadril (Tabela 1). Enquanto que as variáveis gênero, fumante passivo e história de trauma prévio tiveram apenas tendência à significância (p entre 10 e 5%). Todos os pacientes responderam utilizar medicamentos de forma crônica (há mais de 6 meses), assim a variável “Uso crônico de medicações” não foi considerada para efeito do cálculo estatístico. O medicamento de uso diário citado por todos foi o ácido fólico. Os pacientes afirmaram que não estavam em uso de anti-inflamatórios e que a administração deste tipo de

medicamento era feita apenas nos episódios de dor intensa, sob orientação médica.

Nas análises de qualidade de vida (na perspectiva dos pacientes e dos pais) e valores da escala de Barthel, nota-se associação significativa apenas para os domínios atividades e psicossocial referidos pelos próprios indivíduos afetados. (Tabela 2).

A análise multivariada (Tabela 3)

dos fatores que clinicamente poderiam estar associados à perda de qualidade de vida nesta população, revelou que disfunção do quadril é o único parâmetro consistentemente associado nos dois domínios analisados, na visão dos indivíduos acometidos. Merecem destaque também os valores para trauma prévio e dor no quadril (avaliados pelos filhos) e tabagismo passivo (avaliado pelos pais).

Tabela 1: Características gerais da amostra e análise geral entre os grupos

| | N total (%) ou média (±DP) | Com disfunção | Sem disfunção | Valor p |
|------------------------------------|-----------------------------------|----------------------|----------------------|----------------|
| Amostra | 71 (100%) | 17 (23,9%) | 54 (76,1%) | |
| Gênero | | | | |
| masculino | 33 (46,5%) | 5 (29,4%) | 28 (51,9%) | 0,106 |
| feminino | 38 (53,5%) | 12 (70,6%) | 26 (48,1%) | |
| Idade | 12,19 (±3,20) | 13,71 (±3,21) | 11,72 (±3,12) | 0,026 |
| Peso | 42,77 (±9,78) | 42,77 (±9,77) | 35,27(±12,26) | 0,029 |
| Altura | 1,54 (±0,12) | 1,53 (±0,12) | 1,43 (±0,16) | 0,019 |
| Icterícia* | 19 (35,2%) | 5 (35,7%) | 14 (35,0%) | 0,962 |
| Palidez * | 23 (43,4%) | 7 (53,8%) | 16 (40,0%) | 0,382 |
| Hepatite | 3 (4,2%) | 0 (0%) | 3 (5,6%) | 1,000 |
| Úlceras em MMII * | 4 (5,9%) | 2 (12,5%) | 2 (3,8%) | 0,233 |
| Internados no último ano | 34 (47,9%) | 9 (52,9%) | 25 (46,3%) | 0,632 |
| No. Internações no último ano | 0,88 (±1,32) | 0,80 (±1,27) | 0,76 (±1,13) | 0,715 |
| Apresentou infecções no último ano | 22 (31,0%) | 4 (23,5%) | 18 (33,3%) | 0,556 |
| No infecções no último ano | 0,29 (±0,59) | 0,33 (±0,62) | 0,43(±0,68) | 0,479 |
| Fumante passivo | 14 (20%) | 6 (35,3%) | 8 (15,1%) | 0,070 |
| Alterações Vasculares | 8 (11,3%) | 3 (17,6%) | 5 (9,3%) | 0,387 |
| Trauma prévio | 7 (9,9%) | 4 (23,5%) | 3 (5,6%) | 0,052 |
| Dor no quadril | 10 (14,1%) | 10 (58,8%) | 0 (0%) | 0,000 |
| Uso crônico de medicações | 71 (100%) | 17 (100%) | 54 (100%) | ----- |
| Transfusão de sangue | 21 (30%) | 7 (41,2%) | 14 (26,4%) | 0,248 |

* Icterícia N=54, Com disfunção=14, Sem disfunção=40

* Palidez N=53, Com disfunção=13, Sem disfunção=40

* Úlceras N=68, Com disfunção=16, Sem disfunção=52

Tabela 2: Análise da Qualidade de Vida entre os grupos

| | N total | Com disfunção | Sem disfunção | Valor p |
|-------------------------|----------------|----------------------|----------------------|----------------|
| Peds filho atividades | 68,60 (±18,73) | 58,78(±14,36) | 71,68 (±18,72) | 0,011 |
| Peds filho psicossocial | 66,21 (±18,72) | 54,37(±15,58) | 69,71(±18,32) | 0,003 |
| Peds pai atividades | 58,30 (±19,81) | 59,81(±20,06) | 56,37(±18,79) | 0,532 |
| Peds pai psicossocial | 56,64(±19,63) | 53,36(±22,24) | 57,43(±19,12) | 0,477 |
| Escala de Barthel | 98,24(±3,51) | 98,24(±3,51) | 98,15 (±3,26) | 0,925 |

*Peds filho N=71, Com disfunção=17, Sem disfunção=54

*Peds pai N=67, Com disfunção=16, Sem disfunção=51

Tabela 3: Influência de variáveis na Qualidade de vida

| | Filho | | | Pai | | |
|-----------------------|----------------|----------------|---------|----------------|----------------|---------|
| | Sim | Não | Valor p | Sim | Não | Valor p |
| Internações | | | | | | |
| Atividade | 69,33 (±20,08) | 67,90 (±16,90) | 0,75 | 58,62 (±20,59) | 56,82 (±18,24) | 0,53 |
| Psicosocial | 65,69 (±17,32) | 66,70 (±20,17) | 0,82 | 53,45 (±20,51) | 59,74 (±18,50) | 0,18 |
| Infecções | | | | | | |
| Atividade | 68,45 (±21,49) | 68,65 (±17,11) | 0,98 | 61,18 (±20,48) | 56,96 (±19,57) | 0,41 |
| Psicosocial | 65,24 (±18,72) | 66,63 (±18,89) | 0,77 | 54,62 (±20,88) | 57,59 (±19,18) | 0,56 |
| Transfusões | | | | | | |
| Atividade | 65,69 (±21,43) | 69,38 (±17,00) | 0,44 | 59,51 (±24,18) | 58,14 (±17,85) | 0,80 |
| Psicosocial | 59,93 (±17,31) | 68,34 (±18,72) | 0,08 | 52,30 (±21,04) | 59,08 (±18,73) | 0,19 |
| Úlceras em MMII | | | | | | |
| Atividade | 62,05 (±17,70) | 69,48 (±18,15) | 0,43 | 70,76 (±13,31) | 58,17 (±19,60) | 0,21 |
| Psicosocial | 56,67 (±09,53) | 66,87 (±18,72) | 0,18 | 44,17 (±19,84) | 57,87 (±18,92) | 0,16 |
| Disfunção quadril | | | | | | |
| Atividade | 58,78 (±14,37) | 71,68 (±18,73) | 0,01 | 59,82 (±20,06) | 56,38 (±18,79) | 0,53 |
| Psicosocial | 54,37 (±15,58) | 69,71 (±18,32) | 0,03 | 53,36 (±22,24) | 57,44 (±19,12) | 0,48 |
| Trauma prévio | | | | | | |
| Atividade | 53,13 (±22,68) | 70,26 (±17,28) | 0,02 | 50,45 (±24,90) | 59,19 (±19,21) | 0,27 |
| Psicosocial | 54,77 (±20,33) | 67,44 (±18,28) | 0,09 | 56,07 (±26,36) | 56,70 (±19,01) | 0,94 |
| Fumante passivo | | | | | | |
| Atividade | 67,30 (±17,90) | 69,03 (±18,81) | 0,76 | 55,29 (±24,99) | 59,30 (±18,57) | 0,51 |
| Psicosocial | 64,44 (±18,16) | 66,87 (±19,06) | 0,67 | 45,41 (±23,76) | 59,64 (±17,69) | 0,02 |
| Alterações Vasculares | | | | | | |
| Atividade | 60,05 (±23,21) | 69,67 (±17,65) | 0,17 | 54,91 (±23,86) | 58,68 (±19,50) | 0,64 |
| Psicosocial | 63,09 (±21,02) | 66,60 (±18,56) | 0,62 | 49,76 (±20,58) | 57,42 (±19,54) | 0,33 |
| Dor no quadril | | | | | | |
| Atividade | 58,86 (±15,81) | 70,17 (±18,42) | 0,07 | 53,51 (±25,00) | 59,02 (±19,07) | 0,44 |
| Psicosocial | 56,43 (±17,80) | 67,79 (±18,51) | 0,08 | 51,72 (±26,59) | 57,38 (±18,55) | 0,42 |

Discussão

O presente estudo revelou que um percentual de 23,9% dos pacientes pediátricos portadores de anemia falciforme apresentam disfunção do quadril como co-morbidade. A disfunção apresentou maior frequência no gênero feminino, nos pacientes mais velhos, estando de acordo com a literatura (10) e esteve associada a dor, história de trauma prévio e tabagismo passivo.

O fato de peso e altura, variáveis que apresentam elevada correlação, estarem significativamente associadas a disfunção do quadril pode ser devido à sobrecarga articular. (11,12)

O predomínio de disfunção do quadril na faixa etária estudada pode ser considerado surpreendentemente elevado quando comparado a dados semelhantes da literatura; entretanto, a maior frequência no gênero feminino e em pacientes mais velhos segue o modelo de distribuição de outras complicações da anemia falciforme observado em estudos prévios (13,14).

A ONCF é uma afecção do quadril muito frequente em anemia falciforme que isoladamente tem prevalência global de 11,1% em pacientes falcêmicos pediátricos, representando a principal causa de disfunção do quadril nessa população (15). Corroborando com os resultados apresentados, a ONCF também apresenta uma forte relação com a idade, incidindo em 3%

dos indivíduos menores de 15 anos e em 50% nos maiores de 35 anos (10,15,16). Esses dados permitem concluir que a disfunção do quadril acompanha a distribuição de ONCF, entretanto sua frequência foi maior que o dobro desta última complicação na faixa etária estudada. Este dado pode ser justificado pelo fato de a disfunção do quadril ser uma complicação da AF que engloba não somente a ONCF, mas que também pode ser determinada por outros fatores, como dor ou diminuição da amplitude de movimento, sem que haja necessariamente a osteonecrose diagnosticada.

No presente estudo, outros fatores, tais como úlceras de membros inferiores e alterações vasculares não apresentaram associação com disfunção do quadril. Estes fatores são comumente citados como condições correlacionadas a diversas complicações da anemia falciforme, tais como crises ósseas, ONCF, infecções, crises hemolíticas e gravidade da doença (17,18,19,20,21).

A presença de doenças crônicas e a necessidade de tratamento contínuo por um longo período são fatores que influenciam de forma direta na qualidade de vida (22). Roberti et al (23) enfatizam que a doença falciforme limita a vida do portador, com comprometimento da QV. Além disso, comprovaram correlação significativa entre preconceito devido a doença e nível educacional e entre idade e todos os domínios.

Na análise de qualidade de vida deste estudo, observa-se que os pacientes com disfunção referem apresentar pior qualidade de vida tanto no domínio de atividade física ($p=0,01$) (8,13) quanto no psicossocial ($p=0,03$) (14). Mariconda et al enfatizam em seu estudo o quanto a funcionalidade do quadril interfere na qualidade de vida dos indivíduos (20).

A despeito destes achados, os pais não percebem qualquer diferença na qualidade de vida dos seus filhos (Tabela 2). Paralelamente a estes dados, observa-se que os achados relacionados aos pais apresentam resultados mais baixos em ambos os grupos; ou seja, independente da existência da

disfunção do quadril, na visão dos pais, a qualidade de vida dos seus filhos está abaixo da média encontrada nos resultados dos filhos. Esses resultados mais pessimistas dos pais podem ser um motivo para não haver diferença estatística entre tais resultados de ambos os grupos.

A percepção da piora na qualidade de vida dos filhos pelos pais também pode ter sido minimizada pelo fato dos pacientes em ambos os grupos não apresentarem perda funcional global importante. Este fato pôde ser constatado tanto pelos resultados da escala de Barthel, como pela observação nos valores do escore de Chanrley, discutidos a seguir:

Os resultados encontrados na aplicação da escala de Barthel demonstraram que a disfunção do quadril não alterou a capacidade funcional geral do indivíduo ($p=0,93$). Os itens que apresentaram resultados inferiores ao correspondente à independência foram os de continência urinária e/ou fecal (acidentes ocasionais).

O Escore de Charnley, no caso dos pacientes com disfunção, apresentou valores próximos de 18. A maioria dos pacientes que apresentaram disfunção alcançaram valores de Charnley em torno de 15 ou 16. O menor valor apresentado foi de 10 (apenas um paciente). Estes dados permitem a interpretação de que, nos pacientes estudados, houve uma alteração discreta da função do quadril, o que pode ter implicado na dificuldade de percepção dos pais.

Assim, pode-se inferir que indivíduos com sofrimento crônico e que são independentes para realizar adequadamente atividades da vida diária não conseguem refletir para outros (incluindo-se pais e familiares) o impacto funcional e psicossocial que um fator isoladamente pode representar na sua qualidade de vida (19) (Tabela 3).

Vale ressaltar que a pouca idade da população deste estudo acarreta consequências mais brandas se comparada com a população adulta (13), na qual há relatos de dor mais intensa, amplitude de movimento mais limitada e conseqüentemente alterações na marcha mais acentuadas. Então, o perfil da população adulta possivelmente apresenta diferença mais significativa na

comparação da escala de Barthel entre os grupos (17) e a piora na qualidade de vida poderia ser notada pelos avaliadores acompanhantes (pais). Seria necessário um estudo comparativo entre as populações citadas para maiores esclarecimentos deste achado.

Na análise multivariada, a pior qualidade de vida referida pelos pacientes esteve consistentemente associada à disfunção do quadril, em ambos os domínios atividades físicas e psicossociais. Trauma prévio no quadril afeta, independentemente das demais variáveis analisadas, a atividade física. O único fator que esteve associado à piora da qualidade de vida na avaliação dos pais foi o tabagismo passivo, no domínio psicossocial. Chaouachi (24) cita diversos artigos que enfatizam que os pais fumantes concordam que a exposição ao fumo acarreta irritação nos olhos, tosse (Chaouachi *apud* Al-Haddad) (25), alterações no trato respiratório e congestão nasal (Chaouachi *apud* Tamim)(26). A consciência de que fumar próximo de seus filhos pode acarretar complicações para eles, que já apresentam uma doença crônica, pode implicar na avaliação dos pais de que ser fumante passivo piora a qualidade de vida.

A pior qualidade de vida percebida pelos pacientes com disfunção do quadril também está relacionada com a presença de dor que ocorreu em 58,8% dos casos. Alguns estudos reafirmam este fato quando provam que o tratamento da dor acarreta em melhora na qualidade de vida (12,20,27).

Era de se esperar que complicações importantes tais como infecções, número de internações, presença de úlceras e transfusões frequentes fossem determinantes na qualidade de vida, como citado na literatura (20). Entretanto, o fator que isoladamente mais contribuiu para a piora na qualidade de vida dos pacientes foi a disfunção do quadril. Para reforçar o quanto a disfunção do quadril interfere na qualidade de vida, Ackerman (28), cita inclusive que a auto-avaliação da qualidade de vida de pacientes que aguardavam artroplastia de joelho ou quadril foi pior no grupo que aguardava a artroplastia de quadril. É compreensível o resultado desta

pesquisa, pois entende-se a importância do quadril quando se avalia a biomecânica do membro inferior. Por sua localização e maior participação na maioria das AVD's realizadas pelo membro inferior (como sedestração, marcha, subir e descer escadas), o quadril pode ter maior influência na qualidade de vida quando comparado ao joelho.

A AF é uma doença crônica que causa piora na saúde dos seus portadores e requer frequentes intervenções e tratamentos médicos, invasivos ou não, aos quais os pacientes já estão habituados. A disfunção do quadril produz perda funcional e diferenciação psicossocial que são acrescidas ao sofrimento rotineiramente vivenciado (14), sensibilizando mais ainda para a percepção de uma pior qualidade de vida quando comparada com indivíduos falcêmicos sem esta disfunção.

É importante ressaltar que os fatores relacionados aos quesitos psicossociais foram os que mais influenciaram nas respostas dos pais. As variáveis: Internações, Transfusões e Úlceras nos MMII apresentaram grandes diferenças entre os grupos, comparando-se valores dos aspectos de atividade física e dos aspectos psicossociais, sendo todos menores na análise psicossocial (Tabela 3). Como discutido anteriormente, as alterações nas atividades físicas dos filhos provavelmente foram discretas e não percebidas pelos pais. Enquanto que as variáveis relacionadas acima (internações, transfusões, etc) alteram o cotidiano esperado para uma criança, representando sofrimento físico e psíquico, sendo portanto mais perceptíveis por parte dos pais.

Conclusão

O estudo demonstrou que a disfunção do quadril apresenta alta prevalência em pacientes portadores de AF, alcançando a taxa de 23,9%. Também foi a variável que mais influenciou negativamente a qualidade de vida desses pacientes nos seus aspectos psicossociais e atividade física na percepção do próprio paciente.

Referências Bibliográficas

1. Magge, DJ. *Avaliação Musculoesquelética*. 1a. São Paulo, SP: Editora Manole, 2002.
2. Norkin, CC, e PK Levangie. *Articulações - Estrutura e Função*. 2a. edição. Rio de Janeiro: Editora Revinter, 2001.
3. Onuba, O. "Bone disorders in Sickle-cell disease" *International Orthopaedics*, 1993 17: 397-399.
4. Adorno, EV, et al. "Hemoglobinopathies in newborns from Salvador, Bahia, Northeast Brazil." *Cadernos de Saúde Pública* (SciELO Public Health) 21, n. 1 (2005): 292--298.
5. Almeida, A.; Roberts I. "Bone involvement in Sickle cell disease" *British Journal of Haematology*, 2005, 129: 482-490.
6. Matos, MA et al. *Estudo comparativo dos fatores de risco para Necrose avascular da cabeça femoral na doença falciforme*. Sociedade Brasileira de Ortopedia e Traumatologia, 2009.
7. Pereira, SAS; Cardoso, CS; Brener, S; Proietti, ABFC; "Sickle cell disease and quality of life: a study on the subjective perception of patients from the Fundação Hemominas, Minas Gerais, Brazil", *Revista Brasileira de hematologia e hemoterapia*, 2008, 30(05): 411-416.
8. Birrel F.; et al "Health impact of pain in the hip region with and without radiographic evidence of osteoarthritis: a study of new attenders to primary care" *Ann Rheum Dis* 2000, 59: 857-863
9. Araújo, F.; Ribeiro JLP.; Oliveira, A.; Pinto, C. "Validação do Índice de Barthel numa amostra de idosos não institucionalizados" *Revista Portuguesa de Saúde Pública*, 2007, 25 (2): 59-66.
10. Daltro, G; Alencar, DF; Sobrinho, U.B.; Guedes, A.; Fortuna, V.A; "Osteonecrose da cabeça femoral na anemia falciforme", *Gaz.méd.Bahia*, 2010; 80:3(Ago-Out):29-32
11. Naoum, FA, Naoum PC. "Doença Falciforme". Academia de Ciência e Tecnologia de São José do Rio Preto, SP. <http://www.hemoglobinopatias.com.br/d-falciforme/d-falciforme-index.htm>, em 03/03/2012
12. Al- Al-Taki, M; Masri BM; Duncan CP; Garbuz DS; "Quality of life following proximal femoral replacement using a modular system in revision THA", *Clin Orthop Relat Res*, 2022, 469:470-475.
13. Dampier, C., LeBeau, P., Rhee, S., Lieff, S., Kesler, K., Ballas, S., et al. (19 de October de 2012). Health-related quality of life in adults with sickle cell disease (SCD): A report from the comprehensive sickle cell centers clinical trial consortium. *American Journal of Hematology* , 203-205.
14. Klatchoian, Denise A., et al. "Qualidade de vida de crianças e adolescentes de São Paulo: confiabilidade e validade da versão brasileira do questionário genérico Pediatric Quality of Life Inventory™ versão 4.0." *Pediatr.*, 2008, 84 n. 4
15. Matos, MA; Silva, LLS; Fernandes, RB; Malheiros, CD; Silva, BVP. "Avascular Necrosis of the Femoral Head in Sickle Cell Disease Patients" , *Ortopedia Traumatologia Rehabilitacja*, 2012, 2(6), Vol. 14; 155-159.
16. Milner PF; Kraus AP; Sebes JI; Sleeper LA; Dukes KA, Embury SH; et al. "Sickle cell disease as a cause of osteonecrosis of the femoral head" *N Engl J Med*. 1991, 325: 1476-81.
17. Aguilar C; Vichinsky E; Neumayr L. "Bone and joint disease in sickle cell disease" *Henatol Oncol Clin North Am*. 2005, 19:929-41.
18. Henrigou P; Bachir D; Galacteros F. "The natural history of symptomatic osteonecrosis in adults with sickle cell disease" *J Bone Joint Surg Am*. 2003; 85:500-504.
19. Gallo HA; Cursino MB; "Anemia Falciforme: Estudo de 98 casos" *Rev Inst Est Hem*. 1992, 9: 5-11.
20. Mariconda, M; Galasso, O; Costa GG; Recano P; Cerbasi S; "Quality of life and functionality after total hip arthroplasty: a long-term follow-up study", *BMC Musculoskeletal Disorders*, 2011, 12:222

21. Yanaguizawa, M.; Taberner, G.S.; Cardoso, F.N.; Natour, J.; Fernandes, A.; “Diagnóstico por imagem na avaliação da anemia falciforme”, *Rev. Bras. Reumatol.*, 2008, 48:2 (102-105).
22. Ohara, D.G.; Ruas, G.; Castro, S.; Martins, P.R.J.; Walsh, I.A.P; “Musculoskeletal pain, profile and quality of life of individuals with sickle cell disease”, *Revista Brasileira de Fisioterapia*, 2012
23. Roberti, MRF; et al; “Avaliação da qualidade de vida em portadores de doença falciforme do Hospital das Clínicas de Goiás, Brasil” , *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia*, 2012, 32(6):449-454.
24. Chaouachi, K; “Hookah (Shisha, Narghile) Smoking and Environmental Tobacco Smoke (ETS). A critical Review or the Relevant Literature and the Public Health Consequences”, *International Journal of Environmental Research and Public Health*, 2009, 6, 798-843.
25. Al-Haddad, N.M; Hamadeh, R.R; Bahram, S.A.; “Public knowledge and attitudes towards passive smoking”, *Saudi Med. J.*, 2005, 26, 2004-2006.
26. Tamin, H; Musharrafieh, U; El-Roueiheb, Z; Yunis, K; Almaiwi, W.Y; “Exposure of children to environmental tobacco smoke (ETS) and its association with respiratory ailments”, *J. Asthma*, 2003, 40, 571-576.
27. Tinti, G.; Somera Jr, R.; Valente, F.M.; Domingod, C.R.B.; “Benefits of kinesiotherapy and aquatic rehabilitation on sickle cell anemia. A case report.”, *Genetic and Molecular Research*, 2010, 9(1): 360-364.
28. Ackerman, I. N.; Bennell, K.L.; Osbone, R.H; “Decline in Health-Related Quality of life reported by more than half of those waiting for joint replacement surgery: a prospective cohort study”, *BMC Musculoskeletal Disorders*, 2011, 12: 108.

