



CURSO DE MEDICINA

GABRIEL BARRETO MARQUES MATHIAS

**APLICAÇÃO DO PEDI-CAT EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM ATROFIA
MUSCULAR ESPINHAL**

Salvador – Bahia

2022

GABRIEL BARRETO MARQUES MATHIAS

**APLICAÇÃO DO PEDI-CAT EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM ATROFIA
MUSCULAR ESPINHAL**

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado ao curso de graduação em
Medicina da Escola Bahiana de Medicina e
Saúde Pública para aprovação parcial no
4º ano do curso de Medicina.

Orientadora: Dra. Juliana S. de Almeida
Magalhães

Salvador – Bahia

2022

Dedico esse projeto a todos os pacientes com Atrofia Muscular Espinal e seus pais, que, corajosamente, lutam por dias melhores.

RESUMO

INTRODUÇÃO: A Atrofia Muscular Espinhal é uma doença neuromuscular autossômica recessiva causado por uma deficiência na produção da proteína SMN, por deleção homotigótica ou mutação do gene SMN1. É uma doença rara, com incidência de 1 a cada 11.000 nascidos vivos. A AME é uma condição diversificada, com cinco tipos diferentes, desde o tipo zero até o tipo IV, apresentando severidades específicas. O quadro clássico consiste em atrofia muscular fraqueza simétrica progressiva proximal e axial. A Nusinersena é um oligonucleotídeo antisense (ASO) que modifica o *splicing* do gene SMN2 a fim de aumentar a produção da proteína SMN, responsável pela sobrevivência dos neurônios motores e, conseqüentemente, melhorar os marcos motores em pacientes com AME. **OBJETIVOS:** Avaliar a função motora e autonomia em pacientes com AME acompanhados em um ambulatório docente assistencial. **MÉTODOS:** Estudo transversal, prospectivo. Amostra de conveniência de pacientes diagnosticados com AME por teste molecular e acompanhados no Ambulatório de Doenças Neuromusculares, com até 18 anos de idade. O instrumento de coleta utilizado foi o questionário PEDI-CAT, que avalia em quatro domínios as Atividades Diárias, Mobilidade, capacidade cognitiva e social além da Responsabilidade do paciente. Os dados foram analisados por estatística descritiva. **RESULTADOS:** Nove pacientes foram avaliados diagnosticados com AME, um paciente com AME tipo I (11,1%), quatro pacientes com AME tipo II (44,4%) e quatro pacientes com AME tipo III (44,4%). Prevalência do sexo masculino (55,6%). A idade da amostra variou de sete meses a 15 anos. O uso de Nusinersena foi observado em 66,7% dos pacientes e 33,3% utilizavam cadeira de rodas como dispositivo de mobilidade. Nos domínios do PEDI-CAT, os pacientes obtiveram mediana de 45 [IQ: 33-49] em Atividades Diárias, 0 [IQ: 0-17] em Mobilidade, 51 [IQ: 48,5-55,5] em Social/Cognitivo e 48 [IQ: 37-59] em Responsabilidade. Pacientes tipo I e tipo II representaram 55,6% da amostra e obtiveram mediana superior apenas no domínio Responsabilidade. Os pacientes com AME tipo III representaram 44,4% da amostra e obtiveram medianas superiores nos domínios Atividades Diárias e Social/Cognitivo. Pacientes que faziam uso de Nusinersena obtiveram medianas superiores nos domínios Atividades Diárias e Responsabilidade e os pacientes que não utilizaram Nusinersena obtiveram mediana superior no domínio Social/Cognitivo. Não foi observado diferença nas medianas obtidas nos grupos no domínio Mobilidade. **CONCLUSÃO:** Os resultados obtidos do PEDI-CAT evidenciaram que pacientes com AME tipo I e tipo II foram os mais comprometidos em relação à função motora e nas atividades diárias. Além disso, o questionário evidenciou que pacientes com AME não apresentam comprometimento cognitivo e social quando comparado à população geral da mesma faixa etária. O diagnóstico tardio e a demora para iniciar o tratamento especializado são fatores que progridem a doença e diminuem a funcionalidade, além da expectativa e qualidade de vida.

PALAVRAS-CHAVE: Atrofia Muscular Espinhal, PEDI-CAT, Nusinersena.

ABSTRACT

INTRODUCTION: Spinal Muscular Atrophy is an autosomal recessive neuromuscular disease caused by a deficiency in the production of the SMN protein, by homotigotic deletion or mutation of the SMN1 gene. It is a rare disease, with an incidence of 1 in 11,000 live births. SMA is a diversified condition, with five different types, from type zero to type IV, with specific severities. The classic picture consists of muscle atrophy and progressive proximal and axial symmetric weakness. Nusinersene is an antisense oligonucleotide (ASO) that modifies the splicing of the SMN2 gene in order to increase the production of the SMN protein, responsible for the survival of motor neurons and, consequently, improve motor milestones in patients with SMA. **OBJECTIVES:** To evaluate motor function and autonomy in SMA patients followed up at a teaching assistant clinic. **METHODS:** Cross-sectional, prospective study. Convenience sample of patients diagnosed with SMA by molecular testing and followed up at the Neuromuscular Diseases Outpatient Clinic, aged up to 18 years. The collection instrument used was the PEDI-CAT questionnaire, which evaluates Daily Activities, Mobility, cognitive and social capacity in addition to Patient Responsibility in four domains. Data were analyzed by descriptive statistics. **RESULTS:** Nine patients were evaluated diagnosed with SMA, one patient with SMA type I (11.1%), four patients with SMA type II (44.4%) and four patients with SMA type III (44.4%). Prevalence of males (55.6%). The age of the sample ranged from seven months to 15 years. The use of Nusinersena was observed in 66.7% of the patients and 33.3% used a wheelchair as a mobility device. In the PEDI-CAT domains, patients had a median of 45 [IQ: 33-49] in Daily Activities, 0 [IQ: 0-17] in Mobility, 51 [IQ: 48.5-55.5] in Social/ Cognitive and 48[IQ: 37-59] in Responsibility. Type I and type II patients represented 55.6% of the sample and had a median higher only in the Responsibility domain. Patients with SMA type III represented 44.4% of the sample and had higher medians in the Daily Activities and Social/Cognitive domains. Patients who used Nusinersena had higher medians in the Daily Activities and Responsibility domains and patients who did not use Nusinersena had a higher median in the Social/Cognitive domain. No difference was observed in the medians obtained in the groups in the Mobility domain. **CONCLUSION:** The results obtained from the PEDI-CAT showed that patients with SMA type I and type II were the most compromised in terms of motor function and daily activities. In addition, the questionnaire showed that SMA patients do not present cognitive and social impairment when compared to the general population of the same age group. Late diagnosis and delay in starting specialized treatment are factors that progress the disease and decrease functionality, in addition to life expectancy and quality.

KEYWORDS: Spinal Muscular Atrophy, PEDI-CAT, Nusinersen.

LISTA DE ABREVIATURA E SIGLAS

| | |
|-----------------|--|
| AME | Atrofia Muscular Espinhal |
| EBMSP | Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública |
| PEDI | <i>Pediatric Evaluation of Disability Inventory</i> |
| PEDI-CAT | <i>Pediatric Evaluation of Disability Inventory-Computer Adaptive Test</i> |
| RNMm | RNA mensageiro |

SUMÁRIO

| | | |
|-----|--------------------------------------|------------------------|
| 1 | INTRODUÇÃO..... | 9 |
| 2 | OBJETIVOS..... | 11 |
| 3 | REVISÃO DE LITERATURA..... | 12 |
| 3.1 | A Atrofia Muscular Espinhal..... | 12 |
| 3.2 | Genética e Patologia molecular | 13 |
| 3.3 | Complicações | 14 |
| 3.4 | Tratamento | 15 |
| 3.5 | O questionário PEDI-CAT..... | 15 |
| 4 | MATERIAIS E MÉTODOS | 17 |
| 4.1 | Desenho de estudo..... | 17 |
| 4.2 | Crterios de Elegibilidade | 17 |
| 4.3 | Seleção da Amostra | 17 |
| 4.4 | Variáveis estudadas | 17 |
| 4.5 | Instrumento de coleta de dados..... | 18 |
| 4.6 | Coleta de dados..... | 20 |
| 4.7 | Aspectos éticos..... | 21 |
| 4.8 | Análise estatística..... | 21 |
| 5 | RESULTADOS | 22 |
| 6 | DISCUSSÃO..... | 26 |
| 7 | CONCLUSÃO | 31 |
| 8 | REFERÊNCIAS | 32 |
| 9 | APÊNDICES..... | 343433 |
| 10 | ANEXOS..... | 393940 |

1 INTRODUÇÃO

A Atrofia Muscular Espinhal (AME) é uma doença neurodegenerativa dos neurônios motores do corno anterior da medula. Apresenta como quadro clínico a atrofia muscular e fraqueza progressiva simétrica da musculatura proximal, axial, intercostal e bulbar. A AME é uma condição até então incurável, com incidência de 1 para 11.000 nascidos vivos, sendo a principal causa genética de mortalidade infantil^{1,2}.

É uma doença de caráter genético autossômico recessivo, em 95% dos casos, desencadeada por uma deleção homozigótica ou mutação do gene SMN1 do cromossomo 5q13³. Aliado a isso, a retenção de uma ou mais cópias do gene SMN2 contribui para a expressão incompleta da proteína SMN – fundamental para a sobrevivência dos neurônios motores^{1,4}.

A AME se expressa de múltiplas maneiras, com fenótipos diferentes que variam a partir da gravidade, da função motora máxima alcançada e da idade de início do quadro, com classificação do tipo 0 (zero) ao tipo 4⁵. De forma geral, os tipos 0 e 1 são os que apresentam pior prognóstico, caracterizado por fraqueza muscular, insuficiência respiratória e morte precoce, com expectativa de vida de aproximadamente dois anos de idade para a AME tipo 1, já a AME tipo zero possui uma expectativa de vida menor ainda^{3,6}. Além das complicações respiratórias, problemas nutricionais, ortopédicos, emocionais e sociais são consequências da AME^{5,7}.

O desenvolvimento de tratamentos para essa condição clínica incurável vem sendo aprimorada e estudada, como a terapia de reposição gênica e terapia com oligonucleotídeos *antisense* (ASO)^{1,6}. Dentre as alternativas atuais, a Nusinersena, um ASO, atua modificando o *splicing* do gene SMN2 e aumenta a produção da proteína funcional de sobrevivência do neurônio motor, com benefícios clínicos, como a melhora de marcos motores em 51% dos pacientes infantis. Outro medicamento já disponível é o Risdiplam, responsável pelo aumento dos níveis de SMN2, com melhora em marcos motores em 41% dos pacientes, aumento do número de sobreviventes sem ventilação permanente em 90% dos casos e com melhoras clínicas significativas em comparação ao grupo placebo^{6,8}.

A administração da Nusinersena é por via intratecal, com aplicação de 12 mg/5 ml por dose. O tratamento inicial consiste em quatro doses: as três primeiras a cada 14 dias

e, a quarta dose, após 30 dias da terceira. Em seguida é feita a dose de manutenção a cada 4 meses⁵.

Tendo em vista a gravidade e agressividade da AME em pacientes, principalmente do tipo 0 e do tipo 1, muitos esforços são feitos para melhorar a qualidade de vida e ampliar a expectativa de vida desses pacientes³. A utilização de suporte ventilatório, sondas nasogástricas e órteses são componentes que auxiliam o tratamento, além do atendimento multidisciplinar a esse paciente e sua família⁹. Entretanto, o desenvolvimento de novas terapias, a exemplo da terapia com oligonucleotídeos *antisense* como a Nusinersena, através da aplicação intratecal, exige o desenvolvimento de medidas para desfechos e uma infraestrutura para conduzir estudos significativos^{1,5}.

Assim, o questionário PEDI-CAT é um método para coletar e compartilhar dados referentes à qualidade de vida e função motora que podem servir para estudos que são e continuarão sendo úteis para o desenvolvimento de drogas, além de ilustrar o sucesso do investimento público – tendo em vista a inclusão da Nusinersena pelo SUS – em ciência e saúde, para definir desfechos significativos para a saúde pública.

2 OBJETIVOS

2.1 OBJETIVO GERAL:

Avaliar a função motora e autonomia em pacientes com AME acompanhados em um ambulatório docente assistencial.

2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

- Avaliar a capacidade de realizar atividades diárias, mobilidade, capacidade social e cognitiva além do nível de autonomia e responsabilidade através do questionário PEDI-CAT.
- Comparar resultados do grupo em tratamento com Nusinersena com o grupo não tratado.

3 REVISÃO DE LITERATURA

3.1 A Atrofia Muscular Espinhal

A Atrofia Muscular Espinhal (AME) é um grupo de doenças resultante da degeneração das células do corno anterior da medula, com consequências clínicas clássicas de fraqueza muscular simétrica predominantemente proximal. Em 95% dos casos, a AME é decorrente de um distúrbio autossômico recessivo, resultando em deleção ou mutação homozigótica do gene SMN1 do cromossomo 5, no locus q13. Este gene, quando transcrito, sintetiza o RNAm responsável pela produção da proteína SMN, fundamental para a sobrevivência do neurônio motor^{1,5}.

A frequência geral de portadores é de 1 em 54 indivíduos e com incidência de 1 em 11.000 nascidos vivos. A AME é altamente variável, com classificação de 5 fenótipos principais. A gravidade varia de acordo com a idade de início e com a função motora máxima alcançada. A forma mais grave da AME é a tipo 1, caracterizada por rápida perda da função motora e respiratória, com sobrevivência de aproximadamente 2 anos de idade^{2,3}.

São sinais e sintomas da AME a fraqueza muscular e a atrofia, geralmente simétrica, com acometimento predominante da musculatura proximal em relação à musculatura distal. Além disso, o acometimento da musculatura axial, intercostal e bulbar fazem parte da gama de sinais e sintomas^{3,10}.

Abaixo serão descritos os subtipos da AME ^{3,10,11}.

Tipo 0: neonatos que apresentam fraqueza severa e hipotonia associada à história de diminuição de movimentos fetais. Durante exame físico, o bebê pode apresentar hiporreflexia, diplegia facial, contraturas articulares e defeito do septo atrial.

Tipo 1: tipo de AME conhecida também como doença de Werdnig-Hoffman. Quadro caracterizado por hipotonia, controle da cabeça deficiente e reflexos tendinosos reduzidos ou ausentes antes dos 6 meses de vida. É uma condição que limita o paciente, com incapacidade de sentar-se sem ajuda. Ocorre fraqueza dos músculos intercostais com função diafragmática preservada, produzindo um tórax em forma de sino associado à respiração paradoxal, geralmente apresentando

insuficiência respiratória antes dos 2 anos de idade. Além disso, apresentam fraqueza e fasciculações da língua e faringe, o que aumenta o risco de aspiração e falta de crescimento. Apesar de todo o quadro de fraqueza, a cognição do paciente é preservada.

Tipo 2: São pacientes que conseguem sentar-se sozinhos, porém nunca atingirão a habilidade de andar sem auxílio. Tende a manifestar-se como fraqueza proximal progressiva predominantemente nos membros inferiores. Além disso, apresenta quadro de hipotonia, arreflexia, fraqueza da musculatura axial que resulta em complicações ortopédicas do desenvolvimento ósseo e articular, como contraturas articulares, escoliose progressiva e anquilose mandibular. A insuficiência respiratória constrictiva pode ser uma complicação da escoliose associada à fraqueza na musculatura intercostal.

Tipo 3: tipo de AME conhecida como doença de Kugelberg-Welander, presente em crianças e adultos. Grupo de paciente que são capazes de andar sem ajuda em algum momento. Como quadro clínico, esses pacientes apresentam fraqueza proximal progressiva nos membros superiores e inferiores, com a possível necessidade de uso de cadeira de rodas. Em contraste com os tipos 1 e 2, esses pacientes são, geralmente, poupados do enfraquecimento da musculatura respiratória, das contraturas e escoliose grave. Nesse grupo, a cognição e a expectativa de vida não são alteradas.

Tipo 4: Representam menos de 5% dos casos de AME, sendo o quadro mais leve da doença. São indivíduos que possuem a capacidade de deambular, semelhante ao tipo 3, porém terão início do quadro na vida adulta.

3.2 Genética e Patologia molecular

Em humanos, há duas formas do gene SMN, sendo uma a forma telomérica (SMN1) e outra a forma centromérica (SMN2). A forma telomérica, quando transcrita integralmente, sintetiza RNAm de comprimento total que codifica a proteína SMN. O SMN2 é um gene praticamente idêntico ao SMN1, com exceção de uma substituição de bases (citosina por timina), resultando na exclusão do éxon 7 durante a

transcrição e consequente produção da proteína truncada, que não é funcional, sendo rapidamente degradada. Entretanto, uma pequena fração dos RNAm transcritos do SMN2 contêm o éxon 7 (aproximadamente 10 a 15%), que codifica a proteína normal. Portanto, a AME é causada pela deficiência da proteína SMN que resulta na perda seletiva do neurônio motor^{5,12}.

3.3 Complicações

A AME é uma condição na qual é esperada múltiplas complicações clínicas desenvolvidas ao longo do tempo. Diante disso, são fundamentais o preparo e a habilidade dos clínicos para manejar os diversos problemas respiratórios, gastrointestinais, nutricionais, ortopédicos, musculoesqueléticas, emocionais e sociais, presentes na maioria dos pacientes com AME. Dentre as principais complicações, temos as pulmonares, gastrointestinais e nutricionais e ortopédicas e musculoesqueléticas.

Pulmonares: a principal causa de morte em bebês com AME do tipo 1 ou 2 é a insuficiência respiratória devido ao envolvimento precoce dos músculos expiratórios da ventilação, com preservação relativa do diafragma. É essencial o acompanhamento com pneumologista e fisioterapeuta respiratório experientes em doenças neuromusculares pediátricas, com intervenções precoces desde o momento do diagnóstico^{7,12}.

Gastrointestinais e nutricionais: Paciente apresenta dificuldade em alimentar-se, frequentemente necessitando de intervenção com sonda nasogástrica ou uma via alternativa de alimentação, como a gastrostomia. O enfraquecimento da musculatura gastrointestinal favorece um quadro de disfagia, refluxo gastrointestinal, desnutrição, esvaziamento gástrico retardado e constipação⁶.

Ortopédicas e musculoesqueléticas: Pacientes que apresentam fraqueza da musculatura desenvolvem contraturas e deformidades ósseas tais como escoliose, deformidades torácicas e, conseqüentemente, comprometem a função respiratória de maneira restritiva^{1,6}.

3.4 Tratamento

Ainda não há cura para a AME, porém, diversas formas de tratamento têm sido estudadas. Atualmente, uma série de medicamentos vem sendo utilizada e desenvolvida para tratar a AME, como o Nusinersena (Spinraza), Risdiplam (Evrysdi) e Onasemnogene A bepavovec (Zolgensma). Melhorias nas funções motoras e expectativa de vida foram relatadas após essas intervenções terapêuticas. Além disso, o tratamento com a equipe multidisciplinar oferece assistência integral para as complicações respiratórias, gastrointestinais, nutricionais, ortopédicas e musculoesqueléticas nesses pacientes, garantindo uma melhor qualidade de vida e maior sobrevivência através de condutas paliativas^{4,8}.

A Nusinersena é um oligonucleotídeo *antisense* responsável pela modificação do *splicing* do gene SMN2, com conseqüente aumento da produção da proteína SMN normal. Atualmente é um medicamento aprovado no Brasil, USA, Canada, Europa, Austrália e Japão, sendo administrado por via intratecal de maneira segura e tolerável, com benefícios clínicos já comprovados. Com seu uso, foi percebida melhora de marcos motores em 51% dos pacientes infantis, auxiliando na retomada do controle de movimentos da cabeça, rolar, sentar-se sem auxílio e ficar em pé. Os efeitos adversos mais comuns são infecção do trato respiratório, aumento do risco de trombocitopenia, problemas de coagulação e toxicidade renal. Cada dose tem um custo aproximado de U\$125,000 (cento e vinte e cinco mil dólares) e administração de 12mg/5ml por dose. O tratamento inicial é composto por 4 doses, sendo as três primeiras a cada 14 dias e a quarta dose após 30 dias. Em seguida, é realizada a manutenção da dose a cada quatro meses^{8,13}.

3.5 O questionário PEDI-CAT

Vários testes baseados nas capacidades de indivíduos com AME foram validados, incluindo o *Test of Infant Motor Performance Screening Itens*, *Hammersmith Funcional Motor Scale-Expanded*, *Children's Hospital of Philadelphia Infant Test of Neuromuscular Disorders*, Teste de caminhada de 6 minutos e *Revised Upper Limb Module*. Estes são testes que avaliam a história natural da doença, mas

não descrevem as funções típicas em ambientes naturais, como escola, casa e comunidade. Por outro lado, o PEDI-CAT oferece informações sobre o desempenho funcional típico de indivíduos com AME em seus ambientes naturais, ainda muito pouco documentados e disponíveis¹⁴.

O PEDI-CAT é um questionário que avalia a funcionalidade de crianças e jovens de 0 a 21 anos de idade, expandido e revisado de um instrumento desenvolvido inicialmente em 1992, o PEDI^{14,15}. Com o uso da nova versão, com o *Computer Adaptive Test* (CAT), um escore preciso é estimado com 5 a 15 itens, reduzindo o número de itens e o tempo empregado para administração. A depender da resposta da primeira pergunta, o CAT adaptará as perguntas para aquelas que avaliem funções mais difíceis, excluindo perguntas desnecessárias¹⁵.

É um software instalado em computadores que pode ser autoadministrado, o qual tanto a criança quanto os pais podem responder. O questionário compreende 4 domínios: Atividades diárias (AD), Mobilidade (MB), Social/Cognitivo (SC) e Responsabilidade (RS). Tem o objetivo de descrever detalhadamente a função do indivíduo, documentar as alterações individuais e o progresso das competências funcionais adquiridas após uma intervenção. Cada domínio pode ser avaliado individualmente ou em conjunto com outros domínios¹⁴⁻¹⁶.

O PEDI-CAT pode ser utilizado em muitos estudos, incluindo os que fornecem descrições a partir das funções diárias de crianças com diversas limitações físicas, assim como em estudos para investigar a efetividade de tratamentos. Desta forma, com o surgimento das novas terapias medicamentosas e intervenções de reabilitação, é necessário que medidas baseadas no desempenho sejam documentadas para avaliar as funções típicas em casa, na escola e em outros ambientes comunitários nos pacientes com AME^{14,17}.

4 MATERIAIS E MÉTODOS

4.1 Desenho de estudo

Trata-se de um estudo descritivo. É parte do trabalho realizado pelo serviço especializado do Ambulatório de Doenças Neuromusculares. Trata-se de uma equipe interprofissional que garante um melhor acompanhamento e orientação dos pacientes na Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública (EBMSP).

4.2 Critérios de Elegibilidade

Foram incluídos no estudo todos os pacientes com diagnóstico molecular de Atrofia Muscular Espinhal (AME) com até 18 anos e acompanhados regularmente no Ambulatório de Doenças Neuromusculares da EBMSP. Aqueles pacientes que estavam sem a documentação de pontos avaliados na ficha de coleta de dados, bem como com familiares impossibilitados de preencher o questionário PEDI-CAT foram excluídos da pesquisa.

4.3 Seleção da Amostra

Foram convidados todos os pacientes com até 18 anos sob diagnóstico molecular de AME. A estratégia utilizada para refletir a amostra de conveniência do estudo foi demanda espontânea na medida em que os pacientes compareceram ao ambulatório para atendimento.

4.4 Variáveis estudadas

Itens que compõem o questionário PEDI-CAT, contendo três domínios funcionais: Atividades diárias, Mobilidade e Social/Cognitivo. Além disso, apresenta o domínio de Responsabilidade, o qual mede a responsabilidade do paciente e do cuidador ao realizar tarefas mais complexas do cotidiano. **(ANEXO A)**.

O PEDI-CAT fornece e avalia de maneira precisa e mais eficiente que evitam perguntas desnecessárias. Isto é, o software utilizado faz uso do Item Response

Os quatro domínios podem avaliar as habilidades individualmente ou em conjunto. Válido ressaltar, que o domínio Atividades diárias prevê 4 áreas de conteúdo, o que inclui: refeições alimentares, tarefas domésticas, manutenção da higiene e capacidade de vestir-se. O domínio Social/Cognitivo por sua vez inclui itens em 4 áreas de conteúdo, as quais são: interação, autogestão, cognição diária e comunicação. Já o domínio Responsabilidade, o qual mede a responsabilidade do paciente e do cuidador ao realizar tarefas mais complexas do cotidiano, é aplicado em crianças a partir de 3 anos de idade e utiliza 4 áreas principais: necessidades diárias, gestão de saúde e capacidade de manter-se seguro, bem como planejamento e organização. A escala de resposta varia de 1 a 4 pontos, que vão de “fácil” a incapaz” a qual inclui: 1) Fácil (criança sem ajuda, tempo ou esforço extra); 2) um pouco difícil (faz com um pouco de ajuda, tempo extra ou esforço); 3) Difícil (faz com muita ajuda, tempo ou esforço extra); 4) Incapaz (não consegue, não sabe ou é muito jovem).

O último domínio possui sua própria escala para avaliação da responsabilidade e varia pontuação até 5 com respostas que vão de “adulto/cuidador tem total responsabilidade” a “criança assume total responsabilidade sem qualquer direção, supervisão ou orientação de um adulto/cuidador”.

O PEDI-CAT fornece e avalia de maneira precisa e mais eficiente, o que evita perguntas desnecessárias. Isto é, o software utilizado faz uso do Item Response Theory (IRT), com modelos estatísticos que estimam as habilidades do paciente através de um número mínimo de itens explorados em cada domínio. Todos os pacientes iniciam com o mesmo item em cada domínio, cabendo ao participante do estudo responder o nível de dificuldade para realizar a tarefa estipulada pelo item. Assim, esta resposta individual é o preditor do próximo item que aparecerá: se mais fácil ou mais difícil. Desta forma, a condução dos próximos itens através do IRT permite que perguntas irrelevantes sejam evitadas para avaliar as funções do paciente de forma mais rentável.

4.5 Instrumento de coleta de dados

Foi utilizado o questionário *Pediatric evaluation of Disability Inventory*, em sua versão digital *Computer Adaptive Test*, (PEDI-CAT). Em sua estrutura, o questionário PEDI-CAT mede habilidades em três domínios funcionais: Atividades diárias, Mobilidade e

Social/Cognitivo. Além disso, apresenta o domínio de Responsabilidade, o qual mede a responsabilidade do paciente e do cuidador ao realizar tarefas mais complexas do cotidiano.

É um questionário composto por um banco de 276 perguntas que exploram a funcionalidade dos quatro domínios. Atividades Diárias, composto por 68 itens que avaliam manutenção da higiene, tarefas domésticas, vestir-se e refeições alimentares. O domínio Mobilidade é composto por 75 itens por finalidade de avaliar os movimentos básicos, ficar em pé e deambular, correr e praticar esportes. O domínio Social/Cognitivo contém 60 itens do questionário com finalidade de avaliar comunicação, interação, cognição e autogestão. Por fim, o domínio Responsabilidade conta com 51 itens que avaliam gestão de saúde, necessidades diárias, organização, planejamento e manter-se seguro. Este último só pode ser realizado em crianças que acima de 3 anos.

Filtros de sexo, idade e de dispositivos de mobilidade (andador, muleta, bengala, cadeira de rodas) são utilizados no questionário. Dentre esses, o uso de cadeira de rodas é especificado em: cadeira de rodas manual não conduzida por si mesmo, cadeira de rodas manual conduzida por si mesmo e cadeira de rodas motorizada.

Todos os itens de cada um dos domínios apresentam linguagem clara e acessível, com exemplos e ilustrações para facilitar a interação e compreensão entre o entrevistado e o entrevistador.

Os domínios Atividades Diárias, Mobilidade e Social/Cognitivo podem ser avaliados individualmente ou em conjunto. A escala de resposta varia de 1 a 4: 1) Fácil (criança faz sem ajuda, tempo ou esforço extra); 2) um pouco difícil (faz com um pouco de ajuda, tempo extra ou esforço); 3) Difícil (faz com muita ajuda, tempo ou esforço extra); 4) Incapaz (não consegue, não sabe ou é muito jovem). O domínio Responsabilidade contém escala individual de 5 pontos que variam de “o adulto/cuidador tem total responsabilidade” até “a criança assume total responsabilidade sem qualquer direção, supervisão ou orientação de um adulto/cuidador”.

O questionário possui duas modalidades, o “*Speedy CAT*”, que avalia mais rapidamente, através de, aproximadamente, 15 itens por domínios, e o “*Content-Balanced CAT*”, a versão mais completa que inclui cerca de 30 itens por domínio.

O PEDI-CAT fornece e avalia de maneira precisa e mais eficiente que evitam perguntas desnecessárias. Isto é, o software utilizado faz uso do Item Response Theory (IRT), com modelos estatísticos que estimam as habilidades do paciente através de um número mínimo de itens explorados em cada domínio. Todos os pacientes iniciam com o mesmo item em cada domínio, cabendo ao participante do estudo responder o nível de dificuldade para realizar a tarefa estipulada pelo item. Esta resposta individual é que vai ditar qual será o próximo item que aparecerá: se mais fácil ou mais difícil. Desta forma, a condução dos próximos itens através do IRT permite que perguntas irrelevantes sejam evitadas para avaliar as funções do paciente.

O relatório obtido do questionário contém o escore contínuo (*scaled scores*), o escore normativo (*score-T*) e o percentil por idade (*age percentiles*). Esses valores são obtidos individualmente para cada domínio. O desempenho da criança em comparação com outras crianças da mesma idade é avaliado pelo Escore T, enquanto a criança é avaliada em relação a ela mesma através do escore contínuo.

A média de cada faixa etária para o escore T é 50, com desvio padrão de 10 (40-60). Crianças podem receber pontuação no intervalo negativo se apresentarem habilidades funcionais muito atrasadas.

4.6 Coleta de dados

A coleta de dados ocorreu uma vez que os responsáveis legítimos pelos pacientes selecionados foram esclarecidos sobre os objetivos da pesquisa. Aqueles que aceitaram participar assinaram o Termo de Assentimento dos Pais/Responsáveis (TALE) e Termo de Consentimento (TCLE). A coleta de dados ocorreu por demanda espontânea, sendo realizada no ambulatório quando os participantes, dentro dos critérios de inclusão comparecerem à consulta multiprofissional e aceitarem participar da pesquisa, após assinatura do TALE e/ou TCLE. A aplicação do questionário e coleta de dados ocorreu em sala individualizada para a pesquisa em horários previamente combinados ou após o momento da consulta no ambulatório, sendo realizada pelos mesmos pesquisadores, previamente capacitados e treinados. Realizou-se a avaliação de prontuários dos pacientes e, posteriormente, os dados foram transpostos para o programa Microsoft Office Excel.

4.7 Aspectos éticos

Esta pesquisa está registrada sob Certificado de Apresentação para Apreciação Ética (CAAE) de número 56543322.7.0000.5544, o projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da EBMSP sob parecer número 5.608.290 (**ANEXO B**). Para preenchimento dos questionários, os participantes da pesquisa assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido – TCLE (**APÊNDICE A**), conforme exigências da resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde (CNS). Tal termo foi disponibilizado antes da inclusão do indivíduo na pesquisa e permaneceu disponível ao longo de todo o estudo.

4.8 Análise estatística

As variáveis foram registradas em banco de dados digitais através do software Statistical Package for Social Sciences (SPSS), versão 21.0 para Windows®. A análise de cada variável deu-se de acordo com o número de respostas válidas para o estudo, excluindo-se respostas omissas. De acordo com tais dados, as variáveis serão descritas com medidas de tendência central e dispersão; variáveis quantitativas e de idade (Idade, sexo, tipos de AME) e medidas de frequência simples e percentual com relação às variáveis categóricas (Realização do tratamento com Nusinersena, atividades diárias, mobilidade, social/Cognitivo e responsabilidade).

5 RESULTADOS

Foram recrutados 10 pacientes regularmente acompanhados no Ambulatório de Doenças Neuromusculares da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública (EBMSP) com o diagnóstico molecular de Atrofia Muscular Espinhal. Todos atenderam aos critérios de inclusão, porém um paciente foi excluído por não comparecer à entrevista e, conseqüentemente, o questionário não pode ser aplicado em tempo hábil.

O perfil demográfico da amostra foi caracterizado por cinco pacientes do sexo masculino (55,6%) e quatro pacientes do sexo feminino (44,4%). Em relação à idade, houve uma variação de 0,6 anos a 15 anos, sendo que a média entre os indivíduos em anos foi de $7,1 \pm 5,5$ anos. (Tabela 1).

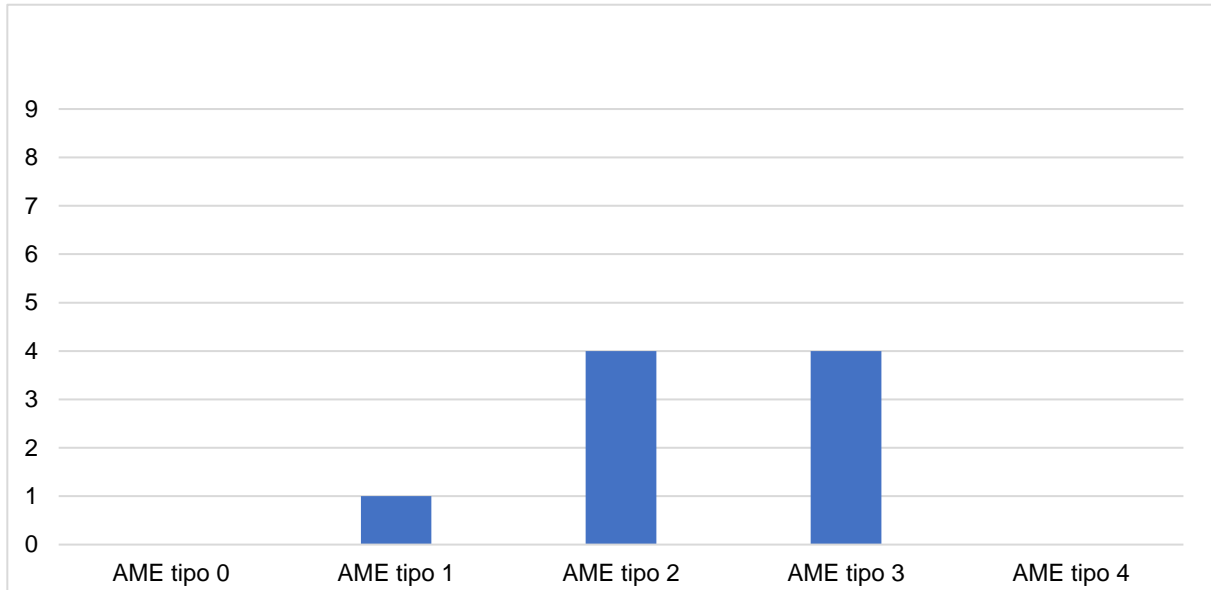
Tabela 1. Perfil demográfico dos pacientes com AME acompanhados no Ambulatório de Doenças Neuromusculares da EBMSP. Salvador, Bahia, setembro-outubro 2022.

| Variáveis | (n) | Porcentagem (%) |
|------------------------|------------|------------------------|
| Sexo | | |
| Masculino | 5 | 55,6 |
| Feminino | 4 | 44,4 |
| Idade (em anos) | | $7,1 \pm 5,5$ |

Fonte: próprio autor

Em relação à classificação da AME, a amostra selecionada apresentou predomínio de pacientes com AME tipo II (44,4%) e AME tipo III (44,4%), com igual prevalência entre ambos. Apenas um paciente (11,1%) apresentou AME tipo I e não houve pacientes na amostra com AME tipo IV.

Gráfico 1. Distribuição dos pacientes acompanhados no Ambulatório de Doenças Neuromusculares da EBMSp segundo tipo de AME. Salvador, Bahia, setembro-outubro 2022.



Fonte: próprio autor

Em relação à terapia com uso de Nusinersena, seis dos nove pacientes (66,7%) selecionados realizavam o tratamento e, dentre estes, o número máximo de doses já administradas foi 10 e o número mínimo foi uma dose (Tabela 3).

Tabela 3. Pacientes com AME acompanhados no Ambulatório de Doenças Neuromusculares da EBMSp segundo realização do tratamento com Nusinersena e número de doses ministrada. Salvador, Bahia, setembro-outubro 2022.

| Pacientes | Tratamento com Nusinersena | Nº de doses administradas |
|------------|----------------------------|---------------------------|
| Paciente 1 | Sim | 8 |
| Paciente 2 | Não | 0 |
| Paciente 3 | Sim | 7 |
| Paciente 4 | Não | 0 |
| Paciente 5 | Sim | 1 |
| Paciente 6 | Sim | 3 |
| Paciente 7 | Sim | 10 |
| Paciente 8 | Não | 0 |
| Paciente 9 | Sim | 6 |

Fonte: próprio autor

Em relação ao PEDI-CAT, dois pacientes não foram avaliados no domínio Responsabilidade por não alcançarem a faixa etária maior que três anos de idade, estabelecida pelo próprio instrumento.

Para o domínio Atividades Diárias, foi obtido mediana 45 [IQ: 33-49], sendo que 3 dos 9 pacientes apresentaram score-T abaixo do esperado para a faixa etária (<40), representando 33,3% da amostra. Dentre os 5 pacientes com AME tipo I ou tipo II, 4 (80%) apresentaram score-T abaixo do esperado para a faixa etária, obtendo

mediana 34 [IQ: 16-46,5]. Já entre os 5 pacientes com AME tipo III, todos obtiveram pontuação dentro do esperado para a idade, com mediana 46 [IQ: 45-50], (Tabela 4).

O domínio Mobilidade apresentou a menor mediana, com valor de 0 [IQ: 0-17] e 8 dos 9 participantes apresentam valor do escore-T abaixo do esperado, representando 88%. Dentre os pacientes com AME tipo I ou tipo II, 4 desses 5 pacientes (80%) apresentaram escore-T abaixo do esperado para a faixa etária, com mediana 0 [IQ: 0-25]. Já entre os pacientes com AME tipo III, todos os obtiveram pontuação abaixo do esperado para a idade, com mediana 0 [IQ: 0-25,5], (Tabela 4).

Ao domínio Social/Cognitivo foi atribuída mediana 51 [IQ: 48,5-55,5], a maior dentre os domínios e apenas 1 paciente apresentou valor do escore-T abaixo do esperado, representando 11%. Dos pacientes com AME tipo I ou tipo II, apenas 1 (10%) obteve escore abaixo do esperado para a faixa etária, com mediana 48 [IQ: 21,5-54,5]. Para os pacientes com AME tipo III, todos (100%) os pacientes obtiveram pontuação dentro do esperado para a idade, com mediana 50,5 [IQ: 39,7-57,5], (Tabela 4).

No domínio Responsabilidade, 1 dos 7 pacientes (14%) apresentou escore-T abaixo do esperado, sendo este o paciente com AME tipo III, obtendo uma mediana de 59 [IQ: 45-?], (Tabela 4).

Quanto ao tratamento com Nusinersena, dois grupos foram subdivididos e analisados. Em relação ao grupo em tratamento, destes, 4 pacientes apresentam escore-T no domínio Atividades Diárias dentro do esperado para a faixa etária, com mediana 46 [IQ: 37,8-51,8]. 4 dos 6 pacientes apresentam no domínio Mobilidade pontuação abaixo do esperado para a faixa etária, com mediana 0 [IQ: 0-38]. Quanto ao domínio Social-cognitivo, todos os pacientes em uso da Nusinersena apresentam pontuação dentro dos valores esperados para a faixa etária, com mediana 48 [IQ: 41-56,5]. No domínio Responsabilidade, apenas um paciente obteve pontuação abaixo do esperado para a faixa etária, com mediana 50 [IQ: 48,8-53,3], (Tabela 4).

Já para o grupo de pacientes que não realizam tratamento, 2 dos 3 pacientes apresentam valores abaixo do esperado para a faixa etária no domínio Atividades diárias, com mediana 32 [IQ: 0-?]. Todos os pacientes que não faziam uso de Nusinersena obtiveram valores abaixo do esperado para a faixa etária no domínio Mobilidade, com mediana 0 [IQ: 0-0]. Quanto ao domínio Social/Cognitivo, sendo um dos pacientes obteve pontuação abaixo do esperado para a idade, com mediana 59

[IQ: 59-59]. No domínio Responsabilidade todos os pacientes avaliados obtiveram pontuação dentro do esperado para a idade, com mediana 43 [IQ: 0-?], (Tabela 4).

Tabela 04. Descrição dos pacientes com AME acompanhados no Ambulatório de Doenças Neuromusculares da EBMSP segundo domínios do PEDI-CAT e os tipos de AME e uso de Nusinersena. Salvador, Bahia, setembro-outubro 2022.

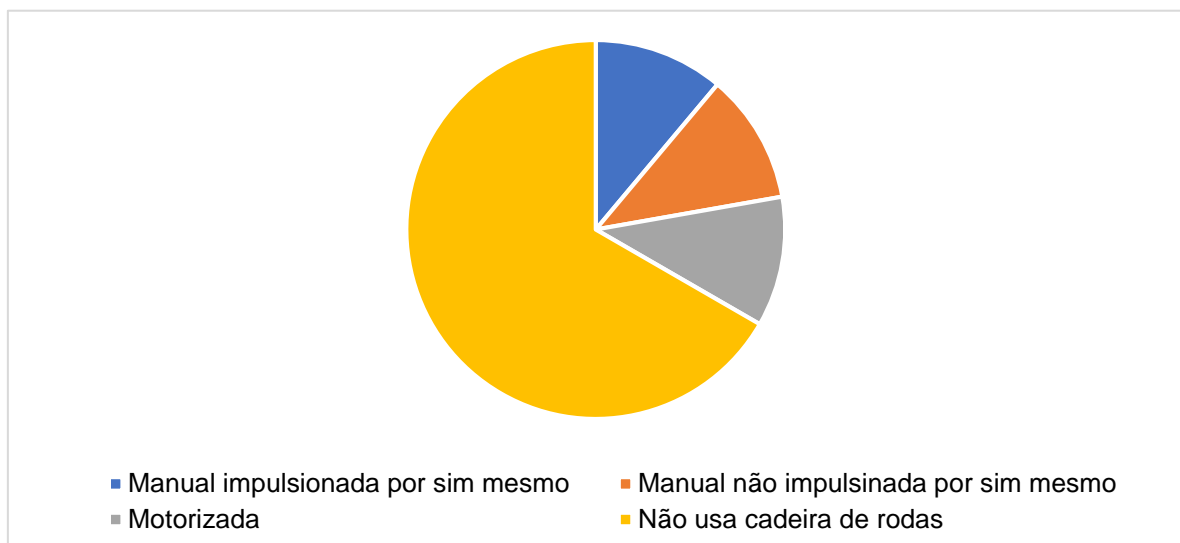
| Variáveis | n | Atividades Diárias | Mobilidade | Social/Cognitivo | Responsabilidade |
|---------------------------|---|----------------------|-----------------|-----------------------|-------------------|
| Tipos de AME | | | | | |
| Tipo I ou II | 5 | 34 [16-46,5] | 0 [0-25] | 48 [21,5-54,5] | 59 [45-?] |
| Tipo III | 4 | 46 [45-50] | 0 [0-25,5] | 50,5 [39,7-57,5] | 51 [49,5-56,3] |
| Uso de Nusinersena | | | | | |
| Faz uso | 6 | 46 [37,8-51,8] | 0 [0-38] | 48 [41-56,5] | 50 [48,8-53,3] |
| Não faz uso | 3 | 32 [0-?] | 0 [0-0] | 59 [59-59] | 43 [0-?] |
| Total* | | 45 [IQ:33-49] | 0 [0-17] | 51 [48,5-55,5] | 48 [37-59] |

Fonte: próprio autor a partir da utilização do *Pediatric Evaluation Disability Inventory Computer Adaptive Test (PEDI-CAT)*

*Medianas obtidas da amostra total de pacientes em cada um dos domínios.

A cadeira de rodas foi um dispositivo de mobilidade utilizado pelos pacientes que não alcançam o marco motor de deambular. Na amostra, foi observado o uso de cadeira de rodas em 3 dos 9 participantes (33,3%), sendo 1 participante em uso de cadeira de rodas manual impulsionada por si mesmo, 1 paciente em uso de cadeira de rodas manual não impulsionada por si mesmo e 1 paciente em uso de cadeira de rodas motorizada.

Gráfico 02. Distribuição dos pacientes portadores de AME acompanhados no Ambulatório de Doenças Neuromusculares da EBMSP segundo uso de cadeira de rodas. Salvador, Bahia, 2022.



6 DISCUSSÃO

A Atrofia Muscular Espinhal (AME) é um grupo de doenças com clínica clássica de fraqueza muscular simétrica predominantemente proximal^{1,2,4}. É uma doença rara que necessita de diagnóstico precoce e assistência multidisciplinar, além de iniciar tratamento farmacológico para preservação de funções motoras e da qualidade de vida. A AME é uma condição diversificada, com diferentes classificações e graus de gravidade, apresentando em cada um dos fenótipos um quadro clínico de fraqueza muscular que alcança diferentes marcos motores e influenciam nas atividades diárias e na expectativa de vida do indivíduo^{1,5}. Pacientes com AME frequentemente desenvolvem complicações pulmonares, gastrointestinais e ortopédicas que limitam seu cotidiano^{3,7}. Estes dados da literatura foram ratificados pelo presente estudo, apresentando como funções mais comprometidas as funções relacionadas com a capacidade motora, enquanto foi evidente a preservação da capacidade social e cognitiva¹⁸.

O predomínio do sexo masculino (55,5%) foi observado neste estudo. A variação de idade na amostra evidencia a diversidade de quadro clínico e a idade do início da doença, que depende do tipo de AME envolvido^{2,11}.

Foi observado neste estudo, a prevalência dos tipos II e III, ambos com 44,4% da amostra selecionada, enquanto a prevalência da AME tipo I foi de 11,1%. Não foram obtidos dados da AME tipo IV. Os dados obtidos não representam o que é observado na literatura, sendo o tipo I o mais prevalente de todos os tipos de AME. Entretanto, assim como é o mais comum de todos, também é o mais grave e com menor expectativa de vida, o que justifica a pequena parcela da amostra^{3,5,19}.

Instrumentos que possam avaliar de maneira escalonada e viável são necessários para a identificação de possíveis atrasos e limitações do desempenho de diferentes funções nos pacientes com AME. O PEDI-CAT pôde oferecer o recurso necessário para identificar tais comprometimentos funcionais, além de apresentar uma maneira de comparar as diferentes classificações da doença, observar quais são os marcos motores máximos alcançados, avaliar a capacidade social, cognitiva e a responsabilidade dos pacientes^{16,17}.

Os resultados obtidos de cada um dos domínios do PEDI-CAT diferenciaram as capacidades entre dois grupos: um grupo de pacientes com AME tipo I e II e um grupo

de pacientes com AME tipo III. No domínio de Atividades Diárias, o grupo dos pacientes com AME tipo III obtiveram melhores pontuações do que o grupo com AME tipo I e II. Isso é observado como um padrão típico da fraqueza encontrado na Atrofia Muscular Espinhal, principalmente no que consiste o envolvimento desse quadro nos membros inferiores maiores do que nos membros superiores^{16,17}.

Não foi observado mudança significativa nos pacientes em relação ao domínio Mobilidade, apresentando a menor pontuação dentre os domínios em ambos os grupos, com todos os indivíduos obtendo escore abaixo do esperado para a faixa etária. Este é um resultado esperado para o que já se conhece da história natural da doença e suas limitações motoras, o que corrobora as boas propriedades discriminativas da Mobilidade no PEDI-CAT^{3,19}.

Importante observar que na avaliação das funções diárias e da mobilidade, o único paciente AME tipo I obteve resultados mais baixos possíveis do escore escalonado do PEDI-CAT, tendo em vista que até os itens mais simples do domínio Atividades Diárias como “deglutição de líquidos” e “mastigação de alimentos” e os itens mais simples do domínio Mobilidade como “virar a cabeça em decúbito dorsal”, “levantar a cabeça em decúbito ventral” e “rolar” são impossíveis ou muito difíceis para o referido tipo de AME^{12,16,17}.

O domínio Social/Cognitivo apresentou pequena diferença de pontuação entre os grupos, sendo o grupo dos pacientes com AME tipo III o que obteve melhor resultado. Em relação a este domínio, ambos os grupos apresentaram pontuação dentro do esperado para a faixa etária, retratando uma preservação das funções cognitivas e sociais nos pacientes com AME^{1,5,18}. O domínio Responsabilidade obteve resultados semelhantes, com diferença de 8 pontos da mediana, entretanto com ambos os grupos obtendo resultados dentro do esperado para a faixa etária.

Além da classificação da doença, outro fator importante que afeta os resultados escalonados é a idade dos indivíduos, tendo em vista que crianças mais velhas tendem a ter AME tipo III ou IV, com níveis mais altos de função e possuem escores maiores do que crianças mais novas, comumente com AME tipo I ou II, com funções motoras mais comprometidas^{3,16,20}.

Três dos nove participantes utilizavam cadeira de rodas (33,3%), sendo um usuário de cadeira de rodas manual conduzido por si mesmo, um usuário de cadeira de rodas

manual não conduzida por si mesmo e um usuário de cadeira de rodas manual. O único paciente em uso de cadeira de rodas manual conduzida por si mesmo faz parte do grupo de pacientes com AME tipo III, representando marcos motores menos comprometidos do que o grupo de pacientes com AME tipo I e tipo II, o qual abarcava os outros dois pacientes com uso de cadeira de rodas não conduzida por si mesmo e cadeira de rodas motorizada. O presente estudo corrobora a necessidade do uso de dispositivos e equipamentos de mobilidade principalmente para os pacientes que não alcançam certos marcos motores, que não deambulam ou não conseguem sentar-se sem apoio, tais como o grupo de pacientes com AME tipo I e tipo II^{3,5,17}.

Além disso, foi comparado o uso de Nusinersena em pacientes. Dois grupos foram avaliados, independentemente do tipo de AME e do número de doses aplicadas em cada paciente. O grupo em uso do tratamento com Nusinersena obteve melhor resultado no domínio Atividades Diárias quando comparados ao grupo que não faz uso da Nusinersena. O uso da medicação não é curativo, mas com sua função de aumento da produção da proteína SMN, é esperada a melhora de marcos motores nos pacientes infantis, o que foi corroborado pelo presente estudo^{8,13}. O domínio Mobilidade não apresentou diferença significativa entre os dois grupos, com resultados abaixo do esperado para a faixa etária.

No domínio Social/Cognitivo foi observado resultados superiores no grupo que não faz uso da medicação, ainda que ambos os grupos estejam dentro do esperado para a faixa etária. Este é um aspecto importante do estudo, tendo em vista o caráter da doença de conservar as funções cognitivas e sociais¹⁸. O uso da Nusinersena tem como efeitos adversos mais comuns a infecção do trato respiratório, aumento do risco de trombocitopenia, problemas de coagulação e toxicidade renal, mas não foi datada em estudos anteriores qualquer declínio de função cognitiva e social^{8,13}. Isso deve-se a amostra selecionada de pacientes em uso de Nusinersena neste estudo, considerando pacientes mais comprometidos com diagnóstico mais grave, tais como AME tipo I e II, que obtiveram acesso ao tratamento mais tardiamente.

O domínio Responsabilidade apresentou escores compatíveis com a população geral nos dois grupos, independentemente do uso de Nusinersena. Resultado importante que corrobora a boa funcionalidade intelectual e o desenvolvimento da autonomia e independência em pacientes com AME mesmo em uso de Nusinersena⁸. Apesar de ambos os grupos estarem dentro do esperado para a faixa etária, o grupo em uso da

Nusinersena obteve escore superior neste domínio quando comparado ao grupo não usuário da medicação. Sabendo-se que o domínio Responsabilidade diretamente depende da independência das funções motoras para desenvolver a autonomia do paciente, aqueles que estiveram em uso da Nusinersena poderiam gerir melhor sua própria saúde e tempo, além das necessidades diárias e manter-se seguro com menos influência dos cuidadores.

As limitações encontradas durante a realização deste estudo envolvem o uso do questionário PEDI-CAT, o sistema de saúde, o diagnóstico tardio, o início do tratamento e a variedade de quadros clínicos nas diferentes classificações, em uma amostra pequena. Em relação às limitações impostas ao número de pacientes selecionados, a AME é uma doença rara, fazendo ser pequeno o número de pacientes com AME dentro dos critérios de inclusão e matriculados no local de estudo. Todos os pacientes recrutados e selecionados eram acompanhados no Ambulatório de Doenças Neuromusculares da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, ambulatório referência no estado, entretanto nenhum dos pacientes residia na cidade de Salvador, o que dificultou a coleta dos dados mediante assinatura do TCLE e TALE pelos responsáveis e pacientes, sendo estabelecido previamente que esta etapa da pesquisa apenas poderia ser realizada presencialmente. Desta forma, não foi possível construir uma amostra significativa para criar comparações confiáveis entre as variáveis. A coleta de dados foi obtida no ambulatório, dependendo do deslocamento dos pacientes e do comparecimento destes nos dias marcados. Além disso, o tempo hábil para a realização da coleta de dados foi reduzido devido à atrasos na aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa, acarretando um tempo menor do que o necessário para coletar todos os dados dos pacientes inicialmente recrutados.

Todos os pacientes matriculados no local de estudo obtiveram diagnóstico molecular de AME, entretanto, a maioria destes receberam o diagnóstico tardiamente, já com marcos motores comprometidos por atraso no início do tratamento multidisciplinar. Na Bahia ainda não existe o teste de triagem neonatal para diagnóstico da AME de maneira precoce, além da própria dificuldade de acesso à serviço especializado fora da capital que possam auxiliar no processo diagnóstico e o rápido encaminhamento para os serviços multidisciplinares. Além disso, o acesso ao tratamento com a Nusinersena para a maioria dos pacientes foi mediante autorização judicial, que muitas vezes demoram de ocorrer e atrasa o início do tratamento. Esse fator nestes

pacientes já condiciona resultados menos expressivos nos marcos motores quando comparado a crianças que conseguem ser diagnosticadas precocemente e têm acesso ao tratamento com Nusinersena rapidamente.

O uso do PEDI-CAT apresentou boa utilidade clínica, apesar do curto tempo de administração. O questionário foi preenchido pelos pesquisadores e as perguntas direcionadas aos genitores e cuidadores. Como limitação, foi observado que a resposta dos itens dependia da subjetividade do cuidador que muitas vezes não sabia responder um item do questionário pois nunca expos o paciente a tal atividade ou responsabilidade. O domínio de Responsabilidade, principalmente, dependia muito do grau de independência e estímulo que os cuidadores e genitores ofereciam às crianças. Desta forma, alguns pacientes não puderam ser avaliados de maneira fidedigna a partir da sua capacidade, mas sim a partir do quanto os pais e cuidadores estimulavam, o que variou muito em cada paciente.

7 CONCLUSÃO

Os resultados do presente estudo evidenciam que os pacientes com Atrofia Muscular Espinhal apresentam comprometimento importante na funcionalidade motora, afetando sua mobilidade e a realização de atividades diárias. Como a AME é uma condição com diferentes tipos, o estudo evidenciou que os tipos I e tipo II apresentam comprometimentos motores maiores, quando comparados ao tipo III. O uso de Nusinersena se mostrou um importante fator na evolução da AME, no qual os pacientes em uso da medicação obtiveram mais independência para a realização de atividades diárias. Além disso, foi observado que pacientes com AME em uso de Nusinersena, de forma geral não passaram por cirurgias frutuosas de complicações, tais como escoliose grave, insuficiência respiratória e perda ponderal por enfraquecimento da musculatura bulbar e axial. Por outro lado, as funções cognitivas e sociais não apresentaram comprometimento, evidenciando resultados compatíveis com a população da mesma faixa etária.

A demora no diagnóstico e no início do tratamento adequado para a AME representam fatores importantes na evolução da doença e no comprometimento das funções do paciente. Sabendo-se da gravidade de alguns tipos de AME, o atendimento multidisciplinar especializado é fundamental, o uso de dispositivos de mobilidade e acesso ao medicamento são fundamentais para a evolução da doença com menores comprometimentos e melhor qualidade de vida para os pacientes.

Existe apenas um estudo de avaliação de função motora em pacientes com AME através da utilização do PEDI-CAT, entretanto não foram avaliados os domínios Social/Cognitivo e Responsabilidade. Desta forma, este presente estudo é o primeiro estudo com pacientes com AME que avalia a função cognitiva, social e sua responsabilidade através do PEDI-CAT. Mostra-se necessário maiores investimentos em políticas de saúde a fim de viabilizar o diagnóstico precoce e o rápido início de tratamento especializado, tais como o teste de triagem neonatal para a identificação da doença e a criação de serviços especializados para atender esse público. Por fim, é necessário novos estudos com o uso do PEDI-CAT em pacientes com AME, tendo em vista a escassez de dados, a fim de contribuir com o conhecimento sobre a doença e com o correto manejo que garantem uma melhor qualidade de vida para esses pacientes.

8 REFERÊNCIAS

1. Atrophy SM. HHS Public Access. 2016;33(4):831–46.
2. Prior TW. Spinal muscular atrophy diagnostics. *J Child Neurol*. 2007 Aug;22(8):952–6.
3. Kolb SJ, Ph D, Coffey CS, Ph D, Yankey JW, Ph D, et al. Natural History of Infantile-Onset Spinal Muscular Atrophy. *Ann Neurol*. 2017;82(6):883–91.
4. D'amico A, Mercuri E, Tiziano FD, Bertini E. Spinal muscular atrophy [Internet]. 2011. Available from: <http://www.ojrd.com/content/6/1/71>
4. Ross LF, Kwon JM. Spinal Muscular Atrophy : Past , Present , and Future. 2019;20(8).
5. Mercuri E, Finkel RS, Muntoni F, Wirth B, Montes J, Main M, et al. Diagnosis and management of spinal muscular atrophy : Part 1 : Recommendations for diagnosis , rehabilitation , orthopedic and nutritional care. 2018;28:103–15.
7. Finkel RS, Mercuri E, Meyer OH, Simonds AK, Schroth MK, Graham RJ, et al. Diagnosis and management of spinal muscular atrophy : Part 2 : Pulmonary and acute care ; medications , supplements and immunizations ; other organ systems ; and ethics. *Neuromuscular Disorders* [Internet]. 2018;28(3):197–207. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2017.11.004>
8. Finkel RS, Chiriboga CA, Vajsaar J, Day JW, Montes J, de Vivo DC, et al. Treatment of infantile-onset spinal muscular atrophy with nusinersen: a phase 2, open-label, dose-escalation study. *The Lancet*. 2016 Dec 17;388(10063):3017–26.
9. Lorson CL, Rindt H, Shababi M. Spinal muscular atrophy: Mechanisms and therapeutic strategies. *Hum Mol Genet*. 2010 Apr 13;19(R1).
10. Sugarman EA, Nagan N, Zhu H, Akmaev VR, Zhou Z, Rohlf's EM, et al. Pan-ethnic carrier screening and prenatal diagnosis for spinal muscular atrophy: Clinical laboratory analysis of >72 400 specimens. *European Journal of Human Genetics*. 2012;20(1):27–32.
11. Russman BS. Spinal muscular atrophy: Clinical classification and disease heterogeneity. *J Child Neurol*. 2007 Aug;22(8):946–51.

12. Finkel RS, Sejersen T, Mercuri E, Bertini E, Chen K, Crawford TO, et al. 218th ENMC International Workshop:: Revisiting the consensus on standards of care in SMA Naarden, The Netherlands, 19–21 February 2016. In: *Neuromuscular Disorders*. Elsevier Ltd; 2017. p. 596–605.
13. Finkel RS, Mercuri E, Darras BT, Connolly AM, Kuntz NL, Kirschner J, et al. Nusinersen versus Sham Control in Infantile-Onset Spinal Muscular Atrophy. *New England Journal of Medicine*. 2017 Nov 2;377(18):1723–32.
14. Ketelaar M, Wassenberg-Severijnen J. Developments in measuring functional activities: Where do we go with the PEDI-CAT. *Phys Occup Ther Pediatr*. 2010;30(3):185–9.
15. Mancini MC, Coster WJ, Amaral MF, Avelar BS, Freitas R, Sampaio RF. New version of the pediatric evaluation of disability inventory (PEDI-CAT): Translation, cultural adaptation to Brazil and analyses of psychometric properties. *Braz J Phys Ther*. 2016;20(6):561–70.
16. Dumas HM, Fragala-Pinkham MA, Rosen EL, Ni P. A content validity evaluation of the PEDI-CAT Speedy Mobility domain. *Physiother Theory Pract* [Internet]. 2021;37(4):517–26. Available from: <https://doi.org/10.1080/09593985.2019.1633716>
17. Fragala-Pinkham M, Pasternak A, McDermott MP, Mirek E, Glanzman AM, Montes J, et al. Psychometric properties of the PEDI-CAT for children and youth with spinal muscular atrophy. *J Pediatr Rehabil Med*. 2021;14(3):451–61.
18. von Gontard A, Zerres K, Backes M, Laufersweiler-Plass C, Wendland C, Melchers P, et al. Intelligence and cognitive function in children and adolescents with spinal muscular atrophy [Internet]. 2002. Available from: www.elsevier.com/locate/nmd
19. Kaufmann P, McDermott MP, Darras BT, Finkel R, Kang P, Oskoui M, et al. ONLINE FIRST Observational Study of Spinal Muscular Atrophy Type 2 and 3 Functional Outcomes Over 1 Year. *Arch Neurol* [Internet]. 2011;68(6):779–86. Available from: <https://jamanetwork.com/>
20. Vuillerot C, Payan C, Iwaz J, Ecochard R, Bérard C. Responsiveness of the motor function measure in patients with spinal muscular atrophy. *Arch Phys Med Rehabil*. 2013 Aug;94(8):1555–61.

9 APÊNDICES

APÊNDICE A – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Resolução nº 466, de 12 de dezembro de 2012 - Conselho Nacional de Saúde

Seu(sua) filho(a) foi selecionado(a) e está sendo convidado(a) para participar da pesquisa intitulada “Aplicação do questionário PEDI-CAT em pacientes com Atrofia Muscular Espinhal”, sob responsabilidade dos pesquisadores Juliana Silva de Almeida Magalhães, médica pediatra e neurologista infantil, professora adjunta do departamento de Medicina da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública (EBMSP), e Gabriel Barreto Marques Mathias, aluno do curso de Medicina da EBMSP.

Neste estudo, pretendemos avaliar a função motora, isto é, a independência de movimentos e força física do paciente para realizar atividades diárias, além da qualidade de vida em pacientes com AME. Para isso, o procedimento adotado será a aplicação de um questionário, o PEDI-CAT, que avaliará a capacidade de realizar atividades diárias, mobilidade, capacidade social e cognitiva, além do nível de autonomia e responsabilidade. As perguntas deste questionário refletem o desempenho da criança baseado em um banco de itens de atividades funcionais adquiridas ao longo do seu desenvolvimento. As atividades diárias, por exemplo, exploram habilidades como: vestir-se, tarefas de casa, alimentação e hora da refeição. Os outros domínios serão explorados de maneira semelhante, com identificação do conteúdo de cada domínio e, através de perguntas simples, definir a capacidade ou não de o paciente conseguir realizar uma habilidade ou tarefa. Essas informações serão arquivadas com um código, sem a sua identificação ou de seu(sua) filho(a). Vamos ainda analisar o prontuário de seu(sua) filho(a) para coleta de informações médicas. O senhor(a) e seu(sua) filho(a) não precisarão realizar exames ou comparecer ao ambulatório em um momento específico para a participação nessa pesquisa; logo, não terá despesas extras por participar. No entanto, caso algum gasto financeiro seja gerado involuntariamente pela pesquisa, está garantido ressarcimento por parte dos pesquisadores.

Essa pesquisa é importante pois esperamos que os resultados contribuam para uma maior compreensão dessa doença, orientando melhor o acompanhamento psicológico dos pacientes atendidos no nosso serviço e em outros também, além de levantar

dados sobre a qualidade de vida e função motora de indivíduos portadores da atrofia muscular espinhal, uma vez que poucos trabalhos como esse foram realizados até o momento, sendo os dados dos poucos existentes incompletos ou falhos. Além disso, conhecer um pouco sobre a AME poderá auxiliar no diagnóstico e no tratamento global do paciente, avaliando e melhorando a qualidade de vida e funções motoras de seu(sua) filho(a). Finalmente, esse estudo poderá servir como base para possíveis pesquisas futuras, a fim de aprimorar o tratamento e o manejo psicossocial da atrofia muscular espinhal no nosso serviço e em outros serviços também, a partir da publicação dos dados em revistas médicas científicas.

Pelo fato de o estudo se utilizar de prontuários para obtenção de alguns dados, os pesquisadores terão que acessar tais prontuários. Porém, fica garantido a não identificação do paciente e o sigilo de todas as informações colhidas, de acordo com as normas do Conselho Nacional de Saúde (CNS), na Resolução 466/12. Durante a entrevista, as perguntas sobre cada um dos domínios do questionário podem gerar constrangimento ou provocar desconforto emocional em você e/ou no seu(sua) filho(a). No entanto, será garantido um ambiente de privacidade e conforto durante a entrevista e será oferecido atendimento com profissionais de psicologia, integrantes da equipe multidisciplinar do próprio ambulatório, no mesmo dia da entrevista. Os dados coletados poderão ser publicados em revistas científicas ao término da pesquisa, mas sem qualquer possibilidade de identificação.

Sua participação e a de seu(sua) filho(a) é voluntária e você pode se recusar a participar da pesquisa ou desistir de participar e retirar o seu consentimento a qualquer momento. Sua recusa não trará nenhum prejuízo para a sua relação com as pesquisadoras ou com a instituição na qual é acompanhado. O senhor(a) e seu(sua) filho(a) não terão nenhum custo nem ganho financeiro. Caso lhe aconteça ou ao seu(sua) filho(a) algum dano comprovadamente provocado pela pesquisa, os pesquisadores se responsabilizarão pela indenização.

Os pesquisadores poderão ser contatados pelo telefone (71) 98239-7102 ou pelo e-mail gabrielmathias19.1@bahiana.edu.br. Dúvidas poderão ser esclarecidas pelo Conselho de Ética em Pesquisa da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, no endereço: Avenida D. João VI, nº 274, Brotas, CEP 40.285-001, Salvador–Bahia; ou telefone (71) 2101-1921, celular (71) 98383-7127, ou pelo e-mail cep@bahiana.edu.br.

Caso deseje participar, será necessário que o(a) senhor(a) assine no campo abaixo, concordando e autorizando o acesso aos dados do seu prontuário e a aplicação do questionário para coleta de informações; autorizando também que seus dados integrem uma possível publicação em revistas científicas, sem qualquer identificação. Suas dúvidas sobre o projeto e sua participação podem ser retiradas agora ou a qualquer momento.

Esse documento (TCLE) contém duas vias de igual conteúdo. Uma delas ficará com o pesquisador e a outra com o paciente participante da pesquisa. Todas as vias serão rubricadas pelo pesquisador responsável e pelo participante. A 2ª via deste documento, guardada pelas pesquisadoras, assim como todas as informações coletadas, serão armazenadas em um banco de arquivos do próprio centro de neurociências, de acesso pessoal e restrito dos pesquisadores, por um período de 5 anos. Após esse período, todo o material será devidamente incinerado.

Desde já agradecemos!

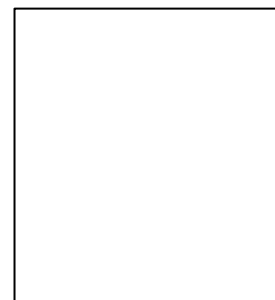
 Eu, _____, responsável
 por _____ (nome _____ da
 criança) _____

_____, estou de acordo com a participação no estudo descrito acima. Eu fui devidamente esclarecido quanto os objetivos da pesquisa e os possíveis riscos envolvidos na minha participação. Os pesquisadores me garantiram disponibilizar qualquer esclarecimento adicional durante o curso da pesquisa e o direito de desistir da participação a qualquer momento.

Salvador, _____ de _____ de 20____.

(Assinatura)

Pesquisador responsável



(Impressão digital)

CONSELHO DE ÉTICA EM PESQUISA – CEP EBMS

Endereço: Avenida Dom João VI, 274, Brotas **CEP:** 40.285-001 **UF:** BA

Município: Salvador **Telefone:** (71) 2101-1921 **Celular:** (71) 98383-7127

APÊNDICE B – Termo de Assentimento Livre e Esclarecido

TERMO DE ASSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Você está sendo convidado(a) a participar da pesquisa “Aplicação do questionário PEDI-CAT em pacientes com atrofia muscular espinhal”, sob responsabilidade dos pesquisadores Juliana Silva de Almeida Magalhães, médica pediatra e neurologista infantil, e Gabriel Barreto Marques Mathias, aluno do curso de Medicina da EBMSp.

Nesta pesquisa, queremos ver como você, e outras crianças com a sua doença, realizam as atividades durante seu dia, como estão sua força e seus movimentos de parte do corpo. Será aplicado um questionário, o qual faremos perguntas sobre atividades do seu cotidiano, não gerando dor ou necessidade de exames. Essas informações serão guardadas, mas sem o seu nome. Vamos ainda analisar as anotações que estão no seu prontuário (local de registros dos profissionais que te atendem) para coletar algumas informações importantes. Você não precisará realizar exames ou comparecer ao ambulatório em um momento específico para a participação nessa pesquisa; logo, não terá gastar dinheiro a mais para participar. No entanto, caso algum gasto não programado ocorra por conta da pesquisa, está garantido pagamento em dinheiro.

Essa pesquisa é importante porque, conhecendo você e outras pessoas com a sua doença, vai ajudar a compreender melhor as suas necessidades e vamos melhorar o seu atendimento. Além disso, conhecer um pouco sobre a doença poderá ajudar no diagnóstico e no tratamento do paciente, melhorando a sua qualidade de vida.

Também vamos precisar ler seu prontuário (local de registros dos profissionais que te atendem) para ler informações importantes. Porém, fica garantido que você não será identificado em nenhum momento e que todas as informações serão mantidas em segredo.

Durante a entrevista, as perguntas podem provocar em você alguns sentimentos negativos, por exemplo: tristeza ou ficar chateado. No entanto, neste momentos estaremos em uma sala tranquila e, caso tenha estes sentimentos, poderemos chamar o psicólogo da nossa equipe para conversar com você. Os dados coletados poderão ser publicados em revistas científicas quando a pesquisa terminar, mas sem qualquer possibilidade de seu nome ser identificado.

Sua participação nesta pesquisa depende da sua vontade e você pode não querer participar ou desistir a qualquer momento. Se você desistir, não haverá problemas para o seu atendimento no ambulatório.

Em caso de dúvida, você e seu familiar responsável podem ligar para os pesquisadores pelo telefone (71) 98239-7102 ou poderá enviar um e-mail para

gabrielmathias19.1@bahiana.edu.br. Outras dúvidas poderão ser esclarecidas pelo Conselho de Ética em Pesquisa da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública. O endereço, telefone e e-mail do CEP estão ao final deste termo.

Caso concorde em articipar, você ou seu(sua) responsável deve assinar no campo abaixo, autorizando o acesso aos dados do seu prontuário e a aplicação do questionário. Autorizando, também, que estas informações sejam utilizadas para publicações científicas, e não terá como você ser identificado.

Esse documento (TALE) contém duas vias (cópias) iguais. Uma delas ficará com o pesquisador e a outra com você. Todas as vias serão rubricadas (assinadas) pelo pesquisador responsável e por você. A 2ª via desse documento, as informações do questionário e do seu prontuário ficarão guardados em local seguro e somente o pesquisador terá acesso, durante 5 anos. Após esse período, todo o material será devidamente descartado. Desde já agradecemos!

Eu, _____, fui informado(a) dos objetivos do estudo de maneira clara e detalhada e esclareci minhas dúvidas. Sei que a qualquer momento poderei solicitar novas informações e o meu responsável poderá modificar a decisão de participar dessa pesquisa se ele desejar. Tendo o consentimento do meu responsável já sido assinado, declaro que concordo em participar desse estudo. Recebi uma cópia deste termo de assentimento e me foi dada a oportunidade de ler e esclarecer as minhas dúvidas.

Salvador, _____ de _____ de 20____.

(Assinatura)

 digital)

Pesquisador responsável

CONSELHO DE ÉTICA EM PESQUISA – CEP EBMS

Endereço: Avenida Dom João VI, 274, Brotas **CEP:** 40.285-001 **UF:** BA

Município: Salvador **Telefone:** (71) 2101-1921 **Celular:** (71) 98383-7127

E-mail: cep@bahiana.edu.br

10 ANEXOS

ANEXO A – Parecer Consubstanciado do CEP



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Aplicação do PEDI-CAT em crianças e adolescentes com Atrofia Muscular Espinhal

Pesquisador: Juliana Silva de Almeida Magalhães

Área Temática:

Versão: 3

CAAE: 56543322.7.0000.5544

Instituição Proponente: Fundação Bahiana para Desenvolvimento das Ciências - FUNDECI

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 5.608.290

Apresentação do Projeto:

a Atrofia Muscular Espinhal é uma doença genética incurável e neurodegenerativa dos neurônios motores do corno anterior da medula, com quadro clínico de fraqueza muscular progressiva proximal e axial. O desenvolvimento de tratamentos para essa condição clínica incurável vem sendo aprimorada e estudada. Dentre as alternativas atuais, a Nusinersena, um ASO, atua modificando o splicing do gene SMN2 e aumenta a produção da proteína funcional de sobrevivência do neurônio motor, com benefícios clínicos, como a melhora de marcos motores em 51% dos pacientes infantis. A administração da Nusinersena é por via intratecal. O questionário Pediatric Evaluation of Disability Inventory – Computer Adaptative Test (PEDI-CAT) é uma ferramenta utilizada atualmente para avaliar de maneira longitudinal crianças e jovens (até os 20 anos de idade). É um método para coletar e compartilhar dados referentes à qualidade de vida e função motora, sendo úteis para o desenvolvimento de drogas, além de ilustrar o sucesso do investimento público.

Objetivo da Pesquisa:

Objetivo Primário:

Avaliar a função motora e qualidade de vida em pacientes com AME através da análise dos domínios do questionário PEDI-CAT, no período de dezembro de 2021 até julho 2022.

Endereço: AVENIDA DOM JOÃO VI, 274

Bairro: BROTAS

UF: BA

Município: SALVADOR

Telefone: (71)2101-1921

CEP: 40.285-001

E-mail: cep@bahiana.edu.br



Continuação do Parecer: 5.608.290

Objetivo Secundário:

1. Avaliar a capacidade de realizar atividades diárias. 2 Avaliar mobilidade. 3. Avaliar capacidade social e cognitiva. 4. Avaliar nível de autonomia e responsabilidade. 5. Comparar resultados do grupo em tratamento com Nusinersena com o grupo não tratado. 6. Comparar resultados do grupo em uso de Nusinersena antes e depois do tratamento.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Durante a entrevista, as perguntas do questionário PEDI-CAT sobre cada um de seus domínios podem provocar constrangimento ou desconforto emocional nos participantes, sendo esse o risco da pesquisa. Entretanto, será garantido um ambiente de privacidade e conforto durante a entrevista, além da disponibilidade de atendimento profissional de psicologia, integrantes da equipe multidisciplinar do próprio ambulatório. Além disso, há o risco de identificação do paciente, entretanto, fica garantido o sigilo de todas as informações colhidas, tendo, somente os pesquisadores, acesso aos dados coletados.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

A pesquisa apresenta a seguinte metodologia:

- 1) Tipo de estudo/Desenho da pesquisa- Trata-se de estudo observacional, descritivo, prospectivo e longitudinal;
- 2) Local do estudo - Ambulatório de Doenças Neuromusculares, localizado na Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública (EBMSP) no bairro de Brotas, na cidade do Salvador – Bahia
- 3) Período do estudo - Dezembro de 2021 a Dezembro de 2022
- 4) Data prevista para início do estudo - Agosto 2022
- 5) População alvo do estudo: Pacientes com diagnóstico molecular de atrofia muscular espinal acompanhados no Ambulatório de Doenças Neuromusculares da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública.- Ter até 18 anos de idade
- 6) Tamanho amostral do estudo - 20 participantes, sendo que 11 pacientes com AME não usam Nusinersena e 9 pacientes com AME usam Nusinersena.
- 7) Tipo de dados - primários e secundários pois após os pacientes assinarem o TALE e o TCLE, caso seja necessário inclusão de algum dado, os pesquisadores acessarão o prontuário eletrônico da instituição.
- 8) Coleta dos dados - Será uma amostra de conveniência com pacientes de até 18 anos com diagnóstico molecular de AME. Os pacientes serão recrutados por demanda espontânea na medida em que comparecerem ao ambulatório para atendimento. Cada paciente será avaliado a fim de verificar se atendem aos critérios de inclusão. Os responsáveis legítimos pelos pacientes selecionados serão esclarecidos sobre os objetivos da pesquisa e aqueles que aceitarem participar

Endereço: AVENIDA DOM JOÃO VI, 274

Bairro: BROTAS

UF: BA

Telefone: (71)2101-1921

Município: SALVADOR

CEP: 40.285-001

E-mail: cep@bahiana.edu.br



Continuação do Parecer: 5.608.290

assinarão o TALE e/ou TCLE.

Cada paciente será avaliado duas vezes para a documentação de evolução das funções avaliadas nos quatro domínios do PEDI-CAT. A aplicação do questionário e coleta de dados ocorrerá em sala individualizada para a pesquisa, sendo realizada pelos mesmos pesquisadores, previamente capacitados e treinados, assim, garantindo a privacidade dos pacientes.

A coleta dos dados será realizada de maneira prospectiva em pacientes matriculados no Ambulatório de Doenças Neuromusculares. A aplicação do questionário e coleta de dados ocorrerá em sala individualizada para a pesquisa, sendo realizada pelos mesmos pesquisadores, previamente capacitados e treinados. Realizar-se-á a avaliação de prontuários dos pacientes do Ambulatório de Doenças Neuromusculares da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, por meio de uma ficha de coleta. Posteriormente, os dados serão transpostos para o programa Microsoft Office Excel. Esta avaliação será executada pelos pesquisadores em horários combinados, de acordo com a autorização da coordenação do ambulatório. As fichas de coletas serão guardadas em armário trancado pelo pesquisador principal por um período de 5 anos. Após esse período, as fichas impressas serão destruídas e descartadas. Os arquivos digitais e os Termos de Assentimento e Consentimento Livre e Esclarecido serão mantidos no drive do pesquisador por 5 anos e depois deletados.

8) Critério de Inclusão - Pacientes com diagnóstico molecular de atrofia muscular espinhal.- Ter até 18 anos de idade.- Pacientes que concordem em participar do estudo mediante assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) e do Termo de Assentimento Livre e Esclarecido (TALE).

9) Critério de Exclusão: Pacientes sem documentação de pontos avaliados na ficha de coleta de dados.- Pacientes e familiares impossibilitados de preencher o questionário PEDI-CAT.

10) Tipo de análise dos dados - será feito análises descritivas individuais e multivariadas.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Folha de rosto: anexada, totalmente preenchida, com data de 10/12/2022 e a assinatura digital do Pró-reitor em pesquisa, inovação e Pós-graduação Stricto Sensu Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública - Atson Carlos de Souza Fernandes

Cronograma: anexado. Inclui envio de relatório final ao CEP-Bahiana.

Orçamento: valor total de R\$ 2.879,00 com financiamento próprio.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Após reanálise bioética embasada na Res.466/12 do CNS/MS e documentos afins do CNS, observou-se a que as pendências emanadas do Parecer Consubstanciado nº 5.504.550 foram

| | |
|---|-----------------------------------|
| Endereço: AVENIDA DOM JOÃO VI, 274 | |
| Bairro: BROTAS | CEP: 40.285-001 |
| UF: BA | Município: SALVADOR |
| Telefone: (71)2101-1921 | E-mail: cep@bahiana.edu.br |



Continuação do Parecer: 5.608.290

saneadas.

Considerações Finais a critério do CEP:

Diante do exposto, o CEP-Bahiana, de acordo com as atribuições definidas na Resolução CNS nº 466 de 2012 e na Norma Operacional nº 001 de 2013 do CNS, manifesta-se pela aprovação deste protocolo de pesquisa dentro dos objetivos e metodologia proposta.

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

| Tipo Documento | Arquivo | Postagem | Autor | Situação |
|---|---|------------------------|------------------------------------|----------|
| Informações Básicas do Projeto | PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_1863215.pdf | 20/07/2022 11:50:12 | | Aceito |
| Brochura Pesquisa | Brochura_cronograma_atualizado.pdf | 20/07/2022 11:49:54 | Gabriel Barreto Marques Mathias | Aceito |
| Cronograma | Cronograma_editado2.pdf | 20/07/2022 11:49:27 | Gabriel Barreto Marques Mathias | Aceito |
| Outros | Resposta_parecer_19_07.pdf | 20/07/2022 11:49:11 | Gabriel Barreto Marques Mathias | Aceito |
| Cronograma | CRONOGRAMA_EDITADO11julho.pdf | 14/07/2022 17:16:30 | Gabriel Barreto Marques Mathias | Aceito |
| Brochura Pesquisa | Brochura_atualizado11julho.pdf | 14/07/2022 17:15:29 | Gabriel Barreto Marques Mathias | Aceito |
| Outros | Resposta_parecer_11julho.pdf | 14/07/2022 17:14:39 | Gabriel Barreto Marques Mathias | Aceito |
| Brochura Pesquisa | Brochura.pdf | 01/06/2022 19:56:20 | Gabriel Barreto Marques Mathias | Aceito |
| Brochura Pesquisa | Nova_brochura_apos_alteracao.pdf | 25/05/2022 19:17:49 | Gabriel Barreto Marques Mathias | Aceito |
| TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência | TALE_Gabriel_Mathias.docx | 03/03/2022 18:47:01 | Gabriel Barreto Marques Mathias | Aceito |
| TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência | TCLE_Gabriel_Mathias.docx | 03/03/2022 18:46:46 | Gabriel Barreto Marques Mathias | Aceito |
| Projeto Detalhado / Brochura Investigador | Brochura_atualizado.pdf | 03/03/2022 18:46:30 | Gabriel Barreto Marques Mathias | Aceito |
| Cronograma | Cronograma.docx | 03/03/2022 18:46:20 | Gabriel Barreto Marques Mathias | Aceito |
| Orçamento | Orcamento.docx | 10/02/2022 10:33:31 | Gabriel Barreto Marques Mathias | Aceito |

Endereço: AVENIDA DOM JOÃO VI, 274

Bairro: BROTAS

CEP: 40.285-001

UF: BA

Município: SALVADOR

Telefone: (71)2101-1921

E-mail: cep@bahiana.edu.br



Continuação do Parecer: 5.608.290

| | | | | |
|----------------|--------------------|------------------------|------------------------------------|--------|
| Folha de Rosto | Folha_de_rosto.pdf | 04/02/2022 17:21:54 | Gabriel Barreto Marques Mathias | Aceito |
|----------------|--------------------|------------------------|------------------------------------|--------|

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

SALVADOR, 26 de Agosto de 2022

Assinado por:
Noilton Jorge Dias
(Coordenador(a))

Endereço: AVENIDA DOM JOÃO VI, 274

Bairro: BROTAS

UF: BA

Telefone: (71)2101-1921

Município: SALVADOR








CEP: 40.285-001









E-mail: cep@bahiana.edu.br








ANEXO B – Itens do questionário PEDI-CAT









Tabela 4-2. Itens de Atividades Diárias (AD)









O domínio de Atividades de Vida Diária inclui itens em quatro áreas de conteúdo: Vestir-se, Manter-se limpo, Tarefas de Casa e Alimentação & Hora da Refeição. Sessenta e oito itens são direcionados ao autocuidado básico e às atividades instrumentais de vida diária tais como alimentação, higiene pessoal, vestir-se e manutenção do lar.









| Número do Item | Área de Conteúdo | Item | Ilustração |
|----------------|--------------------------------|--|---|
| 76 | Alimentação & Hora da Refeição | Engole alimentos amassados, batidos ou coados |  |
| 77 | Alimentação & Hora da Refeição | Alimenta-se de pequenos pedaços ou alimentos partidos, usando os dedos |  |
| 78 | Alimentação & Hora da Refeição | Segura e bebe líquido de um copo sem tampa |  |
| 79 | Alimentação & Hora da Refeição | Segura e come um sanduiche |  |
| 80 | Alimentação & Hora da Refeição | Alimenta-se usando uma colher (derramando o mínimo) |  |
| 81 | Alimentação & Hora da Refeição | Bebe líquido usando um canudo |  |
| 82 | Alimentação & Hora da Refeição | Alimenta-se usando um garfo (derramando o mínimo) |  |





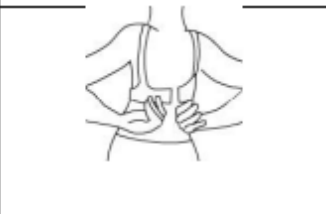

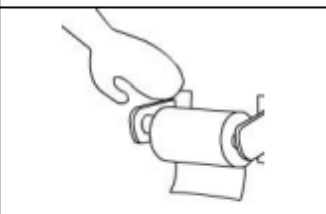

| | | | |
|----|--------------------------------|--|---|
| 83 | Alimentação & Hora da Refeição | Espalha manteiga ou geleia no pão usando uma faca de mesa |  |
| 84 | Alimentação & Hora da Refeição | Durante as refeições, corta legumes ou carne usando garfo e faca de mesa |  |
| 85 | Alimentação & Hora da Refeição | Coloca um canudo no suco de caixinha |  |
| 86 | Alimentação & Hora da Refeição | Despeja o líquido de uma caixa em um copo (por exemplo, caixa de suco ou de leite) |  |
| 87 | Alimentação & Hora da Refeição | Mistura ingredientes usando uma colher (por exemplo, para fazer um bolo) |  |
| 88 | Alimentação & Hora da Refeição | Esvazia o conteúdo de uma tigela despejando-o em uma assadeira ou tabuleiro |  |
| 89 | Alimentação & Hora da Refeição | Abre um pacote de lanche fechado usando as mãos (por exemplo, chips) |  |
| 90 | Alimentação & Hora da Refeição | Tira a tampa de uma vasilha de plástico |  |

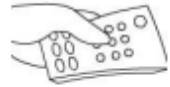








| | | | |
|----|--------------------------------|---|---|
| 91 | Alimentação & Hora da Refeição | Abre uma caixa de papelão fechada contendo alimento (por exemplo, caixa de aveia, cereal ou biscoito) |  |
| 92 | Tarefas de Casa | Abre uma embalagem de plástico duro usando tesoura (por exemplo, embalagens de brinquedo ou eletrônico) |  |
| 93 | Alimentação & Hora da Refeição | Fecha uma garrafa com tampa de rosca (por exemplo, garrafa de refrigerante, de suco) |  |
| 94 | Alimentação & Hora da Refeição | Descasca alimentos, tais como batata ou cenoura |  |
| 95 | Alimentação & Hora da Refeição | Pica ou fatia frutas ou legumes duros (por exemplo, maçã, batata) |  |
| 96 | Alimentação & Hora da Refeição | Usa um abridor de latas para abrir uma lata |  |
| 97 | Manter-se limpo | Esfrega as mãos para limpá-las |  |

| | | | |
|-----|-----------------|--|---|
| 98 | Manter-se limpo | Limpa o nariz com um lenço |  |
| 99 | Manter-se limpo | Abre e fecha a torneira de uma pia |  |
| 100 | Manter-se limpo | Coloca pasta de dente na escova e escova os dentes completamente |  |
| 101 | Manter-se limpo | Corta as unhas dos dedos de ambas as mãos usando tesoura ou cortador de unha |  |
| 102 | Vestir-se | Prende grampos ou presilhas no cabelo |  |
| 103 | Vestir-se | Prende o cabelo em um rabo de cavalo |  |
| 104 | Manter-se limpo | Barbeia o rosto usando um aparelho ou lâmina de barbear |  |
| 105 | Vestir-se | Fecha a pulseira do relógio de pulso |  |

| | | | |
|-----|-----------------|---|---|
| 106 | Vestir-se | Fecha um colar ou corrente |  |
| 107 | Manter-se limpo | Corta as unhas dos dedos de ambos os pés usando tesoura ou cortador de unha |  |
| 108 | Manter-se limpo | Limpa o corpo completamente em um chuveiro ou banheira |  |
| 109 | Manter-se limpo | Seca o cabelo com uma toalha |  |
| 110 | Manter-se limpo | Pega o xampu, lava e enxágua o cabelo |  |
| 111 | Manter-se limpo | Seca o cabelo com um secador de cabelo |  |
| 112 | Vestir-se | Retira as meias |  |
| 113 | Vestir-se | Retira camiseta |  |

| | | | |
|-----|-----------|--|---|
| 114 | Vestir-se | Veste camiseta |  |
| 115 | Vestir-se | Veste e abotoa uma camisa de botões |  |
| 116 | Vestir-se | Retira calças com elástico na cintura |  |
| 117 | Vestir-se | Veste, fecha e abotoa calças |  |
| 118 | Vestir-se | Fecha a fivela do cinto |  |
| 119 | Vestir-se | Coloca a camisa ou blusa para dentro da calça |  |
| 120 | Vestir-se | Calça as meias |  |
| 121 | Vestir-se | Calça sapatos sem fecho (por exemplo, uma sapatilha) |  |

| | | | |
|-----|-----------------|--|---|
| 122 | Vestir-se | Encaixa e fecha zíper (por exemplo, de uma jaqueta ou blusa) |  |
| 123 | Vestir-se | Amarra os cadarços |  |
| 124 | Vestir-se | Coloca o cadarço no tênis ou nas botas |  |
| 125 | Vestir-se | Calça luvas de inverno, de esporte ou de trabalho |  |
| 126 | Vestir-se | Coloca o sutiã e fecha-o pela frente ou pelas costas |  |
| 127 | Vestir-se | Veste calças justas ou meia calça |  |
| 128 | Manter-se limpo | Limpa-se com papel higiênico depois de evacuar |  |
| 129 | Manter-se limpo | Abre, fecha, trava e destrava as portas de um banheiro público |  |

| | | | |
|-----|-----------------|---|---|
| 130 | Tarefas de Casa | Usa o controle remoto da TV |  |
| 131 | Tarefas de Casa | Usa o controle de um videogame |  |
| 132 | Tarefas de Casa | Usa o mouse do computador para clicar em ícones ou links |  |
| 133 | Tarefas de Casa | Usa o teclado do computador para digitar |  |
| 134 | Tarefas de Casa | Limpa um balcão ou uma mesa |  |
| 135 | Tarefas de Casa | Empilha pratos ou copos quebráveis |  |
| 136 | Tarefas de Casa | Abre a fechadura de uma porta usando a chave |  |
| 137 | Tarefas de Casa | Troca a fronha de um travesseiro |  |
| 138 | Tarefas de Casa | Troca a lâmpada de uma luminária de mesa (desenrosca e enrosca) |  |





























| | | | |
|-----|-----------------|--|--|
| 139 | Tarefas de Casa | Aperta parafusos soltos usando uma chave de fenda |  |
| 140 | Tarefas de Casa | Coloca um curativo adesivo em um corte pequeno na mão (por exemplo, um band-aid) |  |
| 141 | Tarefas de Casa | Abre frascos de remédios ou vitaminas que tenham lacre infantil (por exemplo, apertando e girando a tampa) |  |
| 142 | Tarefas de Casa | Aperta os botões de um teclado para usar um telefone ou caixa eletrônico |  |
| 143 | Tarefas de Casa | Retira uma única nota de dinheiro de uma carteira |  |









Tabela 4-3. Itens de Mobilidade (MB)









O domínio de Mobilidade do PEDI-CAT inclui cinco áreas de conteúdo: Movimentos básicos e Transferências, Ficar de pé e Andar, Degraus e Rampas, Correr e Brincar, e Cadeira de Rodas. Setenta e cinco itens abordam a fase inicial de aquisição da mobilidade, atividades físicas funcionais (tais como, controle de cabeça, transferências, deambulação e subida de escadas) e habilidades para brincar em um parque infantil. Há 12 itens adicionais específicos para crianças que utilizam algum dispositivo de auxílio para marcha (bengalas, muletas, andadores). Um domínio separado inclui a mobilidade funcional utilizando cadeira de rodas.







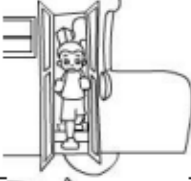

| Número do Item | Área de Conteúdo | Item | Ilustração |
|----------------|-------------------------------------|--|---|
| 1 | Movimentos básicos e Transferências | Quando deitado de barriga para baixo, vira a cabeça para os dois lados |  |
| 2 | Movimentos básicos e Transferências | Quando deitado de barriga para cima, vira a cabeça para os dois lados |  |
| 3 | Movimentos básicos e Transferências | Quando deitado de barriga para cima, alcança um brinquedo |  |
| 4 | Movimentos básicos e Transferências | Quando deitado de barriga para baixo, apoia-se sobre os cotovelos |  |
| 5 | Movimentos básicos e Transferências | Quando deitado de barriga para baixo, empurra-se apoiando-se sobre as mãos |  |
| 6 | Movimentos básicos e Transferências | Fica na posição de apoio sobre mãos e joelhos |  |
| 7 | Movimentos básicos e Transferências | Senta-se no chão com o apoio de algo macio (por exemplo, um travesseiro ou uma almofada) |  |









| | | | |
|----|-------------------------------------|--|---|
| 8 | Movimentos básicos e Transferências | Sentado no chão, levanta o braço acima da cabeça para alcançar um brinquedo pequeno |  |
| 9 | Movimentos básicos e Transferências | Senta-se no chão sem o apoio de uma almofada ou sofá |  |
| 10 | Movimentos básicos e Transferências | Levanta-se de uma cadeira de tamanho adulto |  |
| 11 | Movimentos básicos e Transferências | Fica sentado em uma cadeira de tamanho adulto com encosto |  |
| 12 | Movimentos básicos e Transferências | Rola na cama ou berço |  |
| 13 | Movimentos básicos e Transferências | Sobe e desce da própria cama |  |
| 14 | Movimentos básicos e Transferências | Entra debaixo das cobertas e ajeita o travesseiro para sentir-se confortável na cama |  |
| 15 | Movimentos básicos e Transferências | A partir da posição semi ajoelhada, levanta-se do chão sem apoiar-se em algo ou alguém |  |










| | | | |
|----|-------------------------------------|---|---|
| 16 | Ficar de pé & Andar | Fica em pé por alguns minutos |  |
| 17 | Ficar de pé & Andar | Fica na ponta dos pés para alcançar alguma coisa |  |
| 18 | Movimentos básicos e Transferências | Entra e sai do chuveiro |  |
| 19 | Movimentos básicos e Transferências | Senta e levanta de um vaso sanitário de tamanho adulto |  |
| 20 | Ficar de pé & Andar | Na posição de pé, inclina o corpo para frente e pega algo do chão |  |
| 21 | Ficar de pé & Andar | Agacha-se e levanta-se |  |
| 22 | Ficar de pé & Andar | Anda segurando-se em móveis ou paredes |  |
| 23 | Ficar de pé & Andar | Anda de um cômodo a outro em casa (sem escadas) |  |









| | | | |
|----|---------------------|--|---|
| 25 | Ficar de pé & Andar | Anda entre as fileiras de cadeiras de um auditório ou cinema |  |
| 26 | Ficar de pé & Andar | Abre e fecha a porta para entrar e sair de casa ou de cômodos |  |
| 27 | Ficar de pé & Andar | Anda em superfícies molhadas e escorregadias dentro de casa |  |
| 28 | Ficar de pé & Andar | Anda carregando um copo cheio sem tampa, sem derramar o conteúdo |  |
| 29 | Ficar de pé & Andar | Anda com uma mochila leve nas costas |  |
| 30 | Ficar de pé & Andar | Anda com uma mochila pesada nas costas |  |
| 31 | Ficar de pé & Andar | Puxa um carrinho pesado, cheio de brinquedos ou com uma criança pequena dentro |  |
| 32 | Ficar de pé & Andar | Anda carregando uma bandeja de alimentos |  |









| | | | |
|----|-----------------------|---|---|
| 33 | Ficar de pé & Andar | Anda carregando uma sacola com alças, cheia de compras |  |
| 34 | Ficar de pé & Andar | Empurra um carrinho de compras de tamanho adulto |  |
| 35 | Ficar de pé & Andar | Anda fora de casa sobre grama, folhas ou cascalhos |  |
| 36 | Degraus & Inclinações | Sobe e desce o meio-fio |  |
| 37 | Degraus & Inclinações | Anda equilibrando-se sobre uma superfície estreita e elevada (meio-fio/muro baixo) |  |
| 38 | Degraus & Inclinações | Sobe e desce rampa |  |
| 39 | Degraus & Inclinações | Sobe uma ladeira de 3 a 5 quilômetros |  |
| 40 | Ficar de pé & Andar | Caminha por várias horas em um passeio de família ou da escola (por exemplo, em zoológicos, parques de diversões ou feiras) |  |








| | | | |
|----|-------------------------------------|--|---|
| 41 | Ficar de pé & Andar | Anda rápido o suficiente para atravessar uma rua de mão dupla (ou duas pistas) com segurança |  |
| 42 | Correr e Brincar | Enquanto corre, é capaz de contornar pessoas e objetos |  |
| 43 | Correr e Brincar | Move-se para frente montado em brinquedos sem pedais (empurrando-se com os pés) |  |
| 44 | Correr e Brincar | Anda de velotrol ou triciclo |  |
| 45 | Correr e Brincar | Anda de bicicleta, sem rodinhas |  |
| 46 | Movimentos básicos e Transferências | Entra e sai de um carro |  |
| 47 | Degraus & Inclinações | Entra e sai de um ônibus público ou escolar |  |
| 48 | Movimentos básicos e Transferências | Entra e sai de uma van, caminhão ou veículo utilitário esportivo (veículos altos) |  |

| | | | |
|----|-----------------------|---|---|
| 49 | Ficar de pé & Andar | Fica de pé segurando-se em um veículo em movimento (por exemplo, no ônibus, trem, carro, barco/balsa) |  |
| 50 | Degraus & Inclinações | Sobe e desce escadas engatinhando ou escorregando de bumbum |  |
| 51 | Degraus & Inclinações | Sobe um lance de escadas sem segurar no corrimão |  |
| 52 | Degraus & Inclinações | Sobe e desce escada rolante |  |
| 53 | Degraus & Inclinações | Sobe e desce os degraus de uma arquibancada em um ginásio ou estádio |  |
| 54 | Degraus & Inclinações | Sobe um lance de escadas segurando no corrimão |  |
| 55 | Degraus & Inclinações | Desce um lance de escadas segurando no corrimão |  |
| 56 | Degraus & Inclinações | Desce um lance de escadas sem segurar no corrimão |  |

| | | | |
|----|-------------------------------------|--|---|
| 57 | Degraus & Inclinações | Sobe um lance de escadas enquanto carrega, com as duas mãos, um cesto ou caixa grande |  |
| 58 | Degraus & Inclinações | Chuta uma bola em movimento, na posição de pé |  |
| 59 | Degraus & Inclinações | Pula de um degrau |  |
| 60 | Correr & Brincar | Pula corda dando 10 saltos consecutivos |  |
| 61 | Movimentos básicos e Transferências | Fica sentado no balanço de cadeira fechada para bebês, de um parquinho, enquanto é empurrado |  |
| 62 | Correr & Brincar | Usa as pernas para mover-se no balanço do parque |  |
| 63 | Correr & Brincar | Sobe a escada de um escorregador |  |
| 64 | Correr & Brincar | Sobe e desce de um brinquedo de escalar (por exemplo, o trepa-trepa) |  |
| 65 | Correr & Brincar | Move-se segurando no brinquedo barra de macacos |  |

| | | | |
|----|-------------------------------------|---|---|
| 66 | Degraus & Inclinações | Sobe os degraus de uma escada portátil doméstica |  |
| 67 | Correr & Brincar | Sai da piscina usando a escada |  |
| 68 | Correr & Brincar | Sai da piscina usando os braços para se impulsionar para fora da água, sem usar a escada |  |
| 69 | Movimentos básicos e Transferências | Sobe em um sofá ou cadeira de tamanho adulto |  |
| 70 | Ficar de pé & Andar | Enquanto anda, é capaz de contornar pessoas ou objetos |  |
| 71 | Degraus & Inclinações | Passa por cima de um obstáculo de mais de 60 cm de altura (por exemplo, um cercado de bebê) |  |
| 72 | Degraus & Inclinações | Sobe uma escada pequena para colocar uma caixa pesada em uma prateleira alta |  |
| 73 | Ficar de pé & Andar | Caminha por 5 quilômetros |  |

| | | | |
|-----|-----------------------|--|--|
| 74 | Ficar de pé & Andar | Caminha por 15 metros carregando uma sacola de 10 quilos (por exemplo, 2 pacotes de arroz) |  |
| 75 | Degraus & Inclinações | Sobe correndo 2 lances de escada |  |
| 255 | Ficar de pé & Andar | Anda usando dispositivo de auxílio para marcha (por exemplo, bengala, muletas, andador) de um cômodo a outro da casa (sem degraus) |  |
| 256 | Ficar de pé & Andar | Acompanha uma fila em movimento, usando dispositivo de auxílio para marcha (por exemplo, bengala, muletas, andador) |  |
| 257 | Ficar de pé & Andar | Anda em uma superfície molhada e escorregadia dentro de casa, usando dispositivo de auxílio para marcha (por exemplo, bengala, muletas, andador) |  |
| 258 | Ficar de pé & Andar | Anda sobre a grama, folhas ou cascalhos, usando dispositivo de auxílio para marcha (por exemplo, bengala, muletas, andador) |  |
| 259 | Degraus & Inclinações | Sobe e desce o meio-fio usando dispositivo de auxílio para marcha (por exemplo, bengala, muletas, andador) |  |
| 260 | Degraus & Inclinações | Sobe e desce rampas usando dispositivo de auxílio para marcha (por exemplo, bengala, muletas, andador) |  |

| | | | |
|-----|---------------------|---|---|
| 261 | Ficar de pé & Andar | Caminha por várias horas em um passeio de família ou da escola (por exemplo, em zoológicos, parques de diversões ou feiras), usando dispositivo de auxílio para marcha (por exemplo, bengala, muletas, andador) |  |
| 262 | Cadeira de rodas | Usa cadeira de rodas para deslocar-se de um cômodo para o outro dentro de casa |  |
| 263 | Cadeira de rodas | Acompanha uma fila em movimento, usando a cadeira de rodas |  |
| 264 | Cadeira de rodas | Abre e fecha a porta para entrar e sair de casa ou de cômodos, usando a cadeira de rodas |  |
| 265 | Cadeira de rodas | Usa a cadeira de rodas para mover-se fora de casa sobre a grama, folhas ou cascalhos |  |
| 266 | Cadeira de rodas | Sobe e desce o meio-fio em uma cadeira de rodas |  |
| 267 | Cadeira de rodas | Sobe e desce uma rampa em uma cadeira de rodas |  |


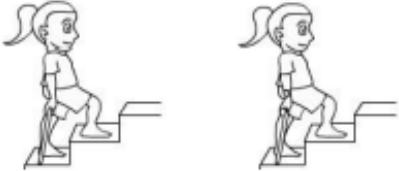







| | | | |
|-----|-----------------------|---|---|
| 268 | Cadeira de rodas | Impulsiona-se na cadeira de rodas por várias horas em um passeio de família ou da escola (por exemplo, em zoológicos, parques de diversões ou feiras) |  |
| 269 | Degraus & Inclinações | Sobe um lance de escada usando um dispositivo de auxílio para marcha (por exemplo, bengala, muletas, andador) |  |
| 270 | Degraus & Inclinações | Sobe e desce de um ônibus público ou escolar usando um dispositivo de auxílio para marcha (por exemplo, bengala, muletas, andador) |  |
| 271 | Degraus & Inclinações | Desce um lance de escadas usando um dispositivo de auxílio para marcha (por exemplo, bengala, muletas, andador) |  |
| 272 | Cadeira de rodas | Transfere-se de uma cadeira de rodas para uma cadeira de tamanho adulto |  |
| 273 | Cadeira de rodas | Usa cadeira de rodas para deslocar-se rapidamente dentro de casa para atender um telefone ou campainha |  |
| 274 | Cadeira de rodas | Fecha o cinto de segurança da cadeira de rodas |  |
| 275 | Cadeira de rodas | Trava e destrava o freio da cadeira de rodas |  |
| 276 | Cadeira de rodas | Sobe na cadeira de rodas a partir do chão |  |

Tabela 4-4. Itens Social/Cognitivo (SC)

O domínio Social/Cognitivo do PEDI-CAT inclui 60 itens que abordam comunicação, interação, segurança, comportamento, brincar com jogos e brinquedos, atenção, e resolução de problemas, nas quatro áreas de conteúdo: Interação, Comunicação, Cognição Cotidiana e Auto-regulação.

| Número do Item | Área de Conteúdo | Item |
|-----------------------|-------------------------|---|
| 144 | Comunicação | Usa palavras, gestos ou sinais para pedir alguma coisa |
| 145 | Comunicação | Usa várias palavras ou sinais juntos, (por exemplo, "vou para casa agora" e "papai vai embora") |
| 146 | Comunicação | Usa palavras ou sinais para realizar perguntas, (por exemplo, "onde está a mamãe?" ou "o que é aquilo?") |
| 147 | Interação | Mantém uma conversa com uma pessoa conhecida, escutando e respondendo adequadamente |
| 148 | Comunicação | Ensina um jogo ou atividade novos para outra pessoa dando exemplos e explicações |
| 149 | Interação | Cumprimenta apropriadamente pessoas desconhecidas quando apresentado (a) a elas |
| 150 | Cognição Cotidiana | Segue instruções de um líder (adulto) em um grupo pequeno (4-5 crianças ou adolescentes) |
| 151 | Interação | Pede permissão antes de usar um objeto que pertence a outra pessoa |
| 152 | Cognição Cotidiana | Presta atenção e segue instruções dadas por um treinador ou professor em um grupo grande (20-30 crianças ou adolescentes) |
| 153 | Interação | Usa linguagem apropriada para cada situação (por exemplo, linguagem formal em uma entrevista de emprego, ou com pessoas mais velhas, e linguagem informal quando sai com os amigos) |
| 154 | Interação | Solicita, respeitosamente, uma mudança de planos ou de responsabilidade (por exemplo, pede a um professor para estender o prazo de uma tarefa) |
| 155 | Interação | Acompanha o olhar de outra pessoa para ver o mesmo lugar ou objeto |
| 156 | Interação | Brinca de "achou" ou jogos simples de bater palmas com as mãos |
| 157 | Interação | Interage brevemente com um colega durante uma brincadeira |
| 158 | Interação | Chama um ou mais colegas para brincar usando palavras ou gestos |
| 159 | Interação | Compartilha o brinquedo favorito revezando com os amigos |
| 160 | Interação | Participa em atividades de interpretação de personagem, brincando de "escolinha", "casinha" ou imitando personagens famosos |
| 161 | Interação | Brinca ou joga com uma ou mais crianças da mesma idade, durante várias horas |

| | | |
|-----|--------------------|--|
| 162 | Interação | Segue as regras e reveza com os colegas durante jogos simples de tabuleiro, cartas, ou vídeo games (por exemplo, jogo de damas, uno) |
| 163 | Interação | Usa estratégias e segue regras específicas durante jogos complexos de tabuleiro, cartas, ou vídeo games (por exemplo, jogos de xadrez, imagem e ação, banco imobiliário) |
| 164 | Interação | Demonstra reações positivas diante do sucesso dos amigos (por exemplo, parabenizando um colega por marcar um gol ou por tirar uma boa nota em uma prova) |
| 165 | Interação | Conversa com amigos para chegar a um acordo quando têm ideias diferentes |
| 166 | Interação | Mantém amizades que envolvem reciprocidade, acordos e fidelidade |
| 167 | Interação | Tenta resolver um conflito com amigos ou colegas de escola |
| 168 | Cognição Cotidiana | Reconhece seu nome escrito em letra de forma (caixa alta) |
| 169 | Cognição Cotidiana | Escreve (ou digita) o primeiro e último nome de forma legível |
| 170 | Cognição Cotidiana | Escreve (ou digita) uma lista de 3 a 4 palavras de forma legível |
| 171 | Comunicação | Escreve bilhetes curtos ou envia mensagens de texto ou e-mail |
| 172 | Cognição Cotidiana | Escreve um trabalho escolar de 2 a 3 páginas escritas ou digitadas |
| 173 | Cognição Cotidiana | Reconhece números, como os de um relógio ou telefone |
| 174 | Cognição Cotidiana | Conta moedas corretamente para pagar por um item que custa R\$1 ou menos |
| 175 | Cognição Cotidiana | Compreende sinalizações na comunidade (por exemplo, as que indicam banheiros ou saídas) |
| 176 | Cognição Cotidiana | Conta a quantidade correta de notas e/ou moedas para pagar um item que custa de R\$20 a R\$40 |
| 177 | Cognição Cotidiana | Usa um mapa para planejar o caminho para chegar a um lugar desconhecido (por exemplo, mapa de papel, GPS, google maps) |
| 178 | Cognição Cotidiana | Encontra um número de telefone ou endereço usando um catálogo telefônico, computador ou agenda do celular. |
| 179 | Cognição Cotidiana | Segue instruções escritas de 2 a 3 passos (por exemplo, colora o desenho, recorte e cole) |
| 180 | Cognição Cotidiana | Segue instruções escritas complexas (por exemplo, instruções para instalar um novo software no computador ou para fazer um projeto escolar maior, por exemplo, para uma feira de ciências) |
| 181 | Comunicação | Usa as palavras ontem, amanhã e hoje corretamente |
| 182 | Cognição Cotidiana | Associa os dias da semana com suas atividades rotineiras (por exemplo, o treino de futebol na terça-feira, visita aos parentes no domingo) |

| | | |
|-----|--------------------|--|
| 183 | Cognição Cotidiana | Associa um horário específico a uma atividade específica (por exemplo, o programa de TV favorito começa às três horas da tarde) |
| 184 | Cognição Cotidiana | Usa um relógio para ficar pronto no horário correto para uma atividade (por exemplo, para pegar o ônibus escolar ou para assistir a um programa de TV) |
| 185 | Auto-regulação | Aceita esperar uma ou duas horas antes que uma solicitação possa ser atendida |
| 186 | Auto-regulação | Quando chateado, responde sem bater, chutar ou morder |
| 187 | Auto-regulação | Aceita conselhos, opiniões ou críticas de um professor, treinador ou chefe, sem perder a paciência |
| 188 | Auto-regulação | Mantém objetos perigosos e materiais domésticos fora da boca |
| 189 | Auto-regulação | Comporta-se com segurança quando há risco de queda (por exemplo, perto de um escorregador do parque ou perto de escadas) |
| 190 | Cognição Cotidiana | Verifica o trânsito nos dois sentidos e sabe quando atravessar a rua |
| 191 | Cognição Cotidiana | Demonstra interesse em objetos mantidos próximos, através do olhar, toque ou escuta |
| 192 | Cognição Cotidiana | Tenta fazer brinquedos funcionarem ao pressioná-los, empurrá-los ou apertá-los |
| 193 | Cognição Cotidiana | Monta um quebra-cabeça desconhecido de 5-10 peças |
| 194 | Cognição Cotidiana | Usa brinquedos em um jogo de faz de conta simples (por exemplo, colocar a boneca na cama ou dirigir um caminhão de brinquedo) |
| 195 | Cognição Cotidiana | Constrói estruturas simples de objetos (por exemplo, uma torre ou uma casa de blocos) |
| 196 | Comunicação | Usa palavras, gestos ou sinais simples para demonstrar o que quer |
| 197 | Comunicação | Descreve o tipo de ajuda que é necessária para resolver um problema (por exemplo, pede ao funcionário de uma loja que o(a) ajude a encontrar um produto, ou pede a um amigo para lhe emprestar um livro necessário para fazer a lição de casa) |
| 198 | Cognição Cotidiana | Tenta fazer as coisas de uma maneira diferente quando não é bem-sucedido (por exemplo, coloca uma peça do quebra-cabeça em uma direção diferente ou tenta uma rota alternativa em um jogo de vídeo game) |
| 199 | Cognição Cotidiana | Usa um calendário ou agenda para marcar e acompanhar seus compromissos, tarefas escolares ou eventos |
| 200 | Comunicação | Explica as razões que justificam suas ações (por exemplo, explica o motivo pelo qual gastou o dinheiro em um determinado produto) |
| 201 | Auto-regulação | Fica quieto em locais públicos, quando esperado |
| 202 | Comunicação | Fornece seu próprio endereço e número de telefone, quando solicitado |
| 203 | Auto-regulação | Muda de uma atividade usual para outra (por exemplo sai do recreio e vai para a sala de aula, para de brincar e vai dormir) |

Tabela 4-5. Itens de Responsabilidade (RS)

O domínio de Responsabilidade do PEDI-CAT inclui 51 itens que avaliam a extensão em que uma pessoa jovem está gerenciando as tarefas de vida que permitem viver independente, com itens que incluem programação e planejamento diário; saúde e higiene; e culinária e nutrição. Os itens são organizados nos seguintes quatro domínios de conteúdo: Organização e Planejamento, Cuidar das Necessidades Diárias, Gerenciamento da Saúde, e Manutenção da Segurança. Os itens do domínio de Responsabilidade requerem que as crianças utilizem várias habilidades funcionais em conjunto para realizar as tarefas de vida diária. Por esta razão, este é um domínio de maior dificuldade e é destinado para avaliar crianças e jovens, de 3 a 21 anos de idade.

| Número do Item | Área de Conteúdo | Item | Inclui |
|-----------------------|---------------------------------|---|---|
| 204 | Organização e Planejamento | Fica pronto(a) de manhã no horário | Acordar; Vestir-se; Realizar as atividades de limpeza e higiene; Tomar café da manhã; Completar as tarefas no horário |
| 205 | Organização e Planejamento | Mantém controle do tempo ao longo do dia | Chegar no horário para os compromissos ou atividades programadas; Voltar para casa no horário planejado; Terminar uma atividade no horário para cumprir a programação/cronograma |
| 206 | Organização e Planejamento | Planeja e segue uma programação semanal de forma que todas as atividades sejam realizadas quando necessário | Identificar o que necessita ser feito durante a semana; Determinar quanto tempo cada atividade necessitará e quando ela deverá ser realizada; Fazer planos; Fazer ajustes necessários devido a atrasos ou eventos inesperados |
| 207 | Organização e Planejamento | Leva consigo todos os itens que serão necessários ao longo do dia antes de sair de casa | Determinar o que será necessário ao longo do dia (por exemplo, dinheiro, dever de casa, celular, lanche); Verificar se essas coisas estão na mochila, bolsa, etc |
| 208 | Gerenciamento da saúde | Gerencia os compromissos de saúde rotineiros e as atividades relacionadas | Marcar e manter os compromissos com os médicos ou dentistas; Repor medicamentos obtidos por receitas médicas |
| 209 | Cuidar das Necessidades Diárias | Come e bebe alimentos apropriados para manter a saúde e a energia | Evitar desnutrição, excesso de alimentação e desidratação; Selecionar uma variedade de alimentos |
| 210 | Gerenciamento da saúde | Segue os tratamentos médicos e de saúde recomendados | Tomar a medicação prescrita, como indicado; Seguir as restrições alimentares; Aderir às rotinas de exercícios ou de outros tratamentos |
| 211 | Gerenciamento da saúde | Cuida de necessidades de saúde menos graves | Cuidar de pequenos cortes e queimaduras; Tomar medicação disponível sem receita médica quando apropriado (por exemplo, contra a febre, gripe e resfriado) |

| | | | |
|-----|---------------------------------|---|--|
| 212 | Gerenciamento da saúde | Procura ajuda médica para tratar doenças ou lesões graves, quando necessário | Reconhecer quando é necessário buscar ajuda médica em casos graves; Entrar em contato com os profissionais apropriados; Saber os números de telefones de emergência |
| 213 | Manutenção da Segurança | Permanece em segurança num local familiar (por exemplo, na casa de um amigo ou no parque da vizinhança) | Evitar pessoas estranhas, objetos, comportamentos ou situações que podem ser perigosas |
| 214 | Manutenção da Segurança | Avalia a segurança de um local desconhecido e age de forma apropriada para manter-se seguro (por exemplo, em um bairro diferente ou em um evento grande com muitas pessoas) | Identificar e evitar situações potencialmente perigosas (por exemplo, rua escura, canteiro de obras, eventos lotados); Avaliar a segurança de uma pessoa antes de procurar assistência (por exemplo, policial, proprietário de loja) |
| 215 | Organização e Planejamento | Escolhe e organiza as próprias interações sociais | Planejar encontros com os amigos e reunir-se com eles; Aceitar convites para eventos sociais ou convidar outras pessoas; Incluir eventos sociais na agenda; Providenciar o transporte |
| 216 | Cuidar das Necessidades Diárias | Prepara refeições simples que não envolvam cozinhar (por exemplo, um copo de leite com achocolatado ou um sanduíche) | Identificar o que está disponível para comer; Selecionar os alimentos e utensílios necessários; Preparar o lanche misturando, despejando, etc |
| 217 | Cuidar das Necessidades Diárias | Segue uma receita ou instruções de culinária que incluem 3-4 ingredientes e passos (por exemplo, massa de bolo pronta, miojo, tapioca) | Identificar e obter o(s) ingrediente(s) necessário(s) na quantidade correta; Montar a receita na ordem correta; Cronometrar os passos apropriadamente |
| 218 | Cuidar das Necessidades Diárias | Usa eletrodomésticos de cozinha como o fogão, forno de micro-ondas, sanduicheira, ou forno elétrico, com segurança | Tomar cuidado com superfícies quentes ou eletricidade; Monitorar os aparelhos durante seu uso; Identificar situações potencialmente perigosas e ajustar o comportamento em conformidade a elas |
| 219 | Cuidar das Necessidades Diárias | Usa utensílios como faca ou ralador durante o preparo de refeições com segurança | Tomar cuidado com objetos cortantes; Evitar cortes; Identificar situações potencialmente perigosas e ajustar o comportamento em conformidade a elas |

| | | | |
|-----|---------------------------------|---|---|
| 220 | Cuidar das Necessidades Diárias | Cuida das necessidades alimentares para a semana | Obter alimentos em supermercados ou restaurantes; Preparar refeições quando necessário |
| 221 | Cuidar das Necessidades Diárias | Usa boas práticas higiénicas de manipulação de alimentos na cozinha | Lavar as mãos e limpar completamente as superfícies, pratos e utensílios; Descartar alimentos vencidos ou podres |
| 222 | Cuidar das Necessidades Diárias | Mantém os espaços da casa limpos e em funcionamento | Limpar líquidos derramados e farelo de alimentos; Esfregar a pia e o local do chuveiro; Esvaziar a lixeira; Substituir ou consertar equipamentos ou objetos quebrados |
| 223 | Organização e Planeamento | Guarda itens e objetos depois do uso | Conhecer onde os objetos estão guardados; Organizar pertences e objetos para que eles possam ser encontrados quando necessário |
| 224 | Cuidar das Necessidades Diárias | Escolhe a própria roupa de forma apropriada, de acordo com o tipo de evento, o clima, a programação e as atividades do dia (por exemplo, veste roupas de frio quando o clima está frio) | Identificar o tipo de roupa apropriada para diferentes eventos; Procurar informações sobre o clima e temperatura do dia |
| 225 | Cuidar das Necessidades Diárias | Reconhece quando precisa melhorar a aparência ou a higiene e toma atitudes adequadas para modificá-las | Limpar sujeira, alimento, e outras manchas do corpo, face ou roupa; Lidar com o odor pessoal tomando banho, escovando os dentes, usando desodorante e vestindo roupas limpas; Cuidar da aparência penteando os cabelos, ajeitando o decote, colarinho ou colocando a camisa para dentro da calça ou da saia; Ajeitar as roupas após o uso do banheiro |
| 226 | Cuidar das Necessidades Diárias | Limpa e cuida das roupas | Determinar quando as roupas precisam ser lavadas; Lavar as roupas de acordo com as instruções do fabricante; Passar as roupas quando necessário; Assegurar-se de que as roupas limpas estejam disponíveis quando necessário |
| 227 | Organização e Planeamento | Desenvolve e segue um plano para alcançar uma meta específica (por exemplo, comprar um celular ou um brinquedo, conquistar uma vaga em um time) | Identificar uma meta; Planejar pequenos passos necessários para atingir a meta; Realizar o plano e ajustá-lo quando necessário |

| | | | |
|-----|---------------------------------|---|---|
| 228 | Organização e Planejamento | Prioriza e coordena várias metas simultaneamente (por exemplo, consegue boas notas escolares mesmo realizando atividades extracurriculares) | |
| 229 | Manutenção da Segurança | Supervisiona ou cuida de outra pessoa (por exemplo, irmão ou outra criança, avós) | Garantir a segurança e o bem-estar de outra pessoa; Prestar assistência a uma outra pessoa quando necessário |
| 230 | Cuidar das Necessidades Diárias | Controla o intestino e a bexiga durante a noite | Permanecer seco e limpo durante a noite, usando o banheiro ou produtos para incontinência (por exemplo, fralda) |
| 231 | Cuidar das Necessidades Diárias | Controla o intestino e a bexiga durante o dia | Permanecer seco e limpo durante o dia, usando o banheiro ou produtos para incontinência (por exemplo, fralda) |
| 232 | Cuidar das Necessidades Diárias | Administra o ciclo menstrual | Ter disponível ou comprar produtos de higiene femininos; Usar produtos de higiene femininos (por exemplo, absorventes) de forma segura e higiênica |
| 233 | Gerenciamento da saúde | Toma precauções para evitar doenças sexualmente transmissíveis e/ou gravidez indesejada | Abster-se de atividade sexual; Usar contraceptivos; Procurar informações de um profissional de saúde |
| 234 | Organização e Planejamento | Controla os gastos e administra o dinheiro | Lembrar ou anotar o dinheiro que gastou; Planejar um orçamento; Economizar ou reservar dinheiro para despesas; Reconhecer quando as despesas excedem o orçamento disponível e ajustar os gastos em conformidade |
| 235 | Organização e Planejamento | Paga contas e outras faturas no prazo | Usar cheque, dinheiro, cartão, ordem de pagamento ou fazer pagamento online; Identificar a data de vencimento e fazer o pagamento no prazo |
| 236 | Organização e Planejamento | Gerencia as despesas diárias | Antecipar eventos ou necessidades para o dia e seus custos; Obter o dinheiro necessário no banco ou caixa eletrônico; Pagar com dinheiro, cartão de débito ou crédito |

| | | | |
|-----|---------------------------------|---|---|
| 237 | Organização e Planejamento | Preenche formulários para fins legais e/ou pessoais | Requerer uma licença ou autorização; Preencher um formulário(s) ou ficha(s) para solicitar abertura de conta bancária, documentação de identidade (por exemplo, CPF, RG), emprego ou seguro |
| 238 | Manutenção da segurança | Toma cuidado/precauções para proteger a privacidade da informação pessoal | Fornecer informações pessoais somente quando apropriado (por exemplo, número do CPF, RG, endereço) |
| 239 | Organização e Planejamento | Procura serviços ou assistência necessários: localiza um programa comunitário, uma pessoa ou empresa de consertos (por exemplo, quando acaba a luz, ou quando internet para de funcionar) | Identificar a necessidade; Entrar em contato com pessoas ou serviços que podem resolver o problema |
| 240 | Organização e Planejamento | Resolve problemas de ordem pessoal (por exemplo, cobranças em geral, taxas e outras contas) | Identificar e entrar em contato com a(s) pessoa(s) certa; Comunicar-se efetivamente para explicar o problema |
| 241 | Organização e Planejamento | Organiza documentos e informações importantes e os encontra quando necessário | Reconhecer quais documentos precisam ser guardados (por exemplo, formulário de imposto de renda, carteira de identidade e/ou de trabalho, contratos e passaporte); Guardar em um local seguro |
| 242 | Manutenção da segurança | Desloca-se, com segurança, na comunidade | Identificar e seguir um caminho seguro; Usa os meios de transporte disponíveis (por exemplo, caminhar, dirigir, ir de táxi, usar o transporte público) |
| 243 | Manutenção da segurança | Alimenta-se com segurança, sem asfixiar-se ou queimar-se | Mastigar os alimentos adequadamente; Morder pedaços de tamanho adequado; Experimentar para avaliar a temperatura do alimento; Alimentar-se com ritmo adequado |
| 244 | Cuidar das Necessidades Diárias | Coloca na bagagem todos os itens necessários para passar uma noite fora de casa | Selecionar/identificar o que será necessário (por exemplo, escova de dente, roupa para o próximo dia); Verifica se as coisas necessárias foram colocadas na bolsa, mochila, mala, etc |
| 245 | Cuidar das Necessidades Diárias | Compra roupas em uma loja, de um catálogo ou pela internet | Comprar roupas, incluindo agasalhos e roupas íntimas |

| | | | |
|-----|----------------------------|---|---|
| 246 | Organização e Planejamento | Mantém os aparelhos eletrônicos pessoais em funcionamento (por exemplo, celular, computador) | Ter os aparelhos carregados e disponíveis quando necessário; Atualizar o software |
| 247 | Gerenciamento da saúde | Lida com o estresse, preocupação ou raiva | Avaliar o estado emocional atual; Identificar e usar estratégias de enfrentamento (por exemplo, respirar profundamente, fazer uma pausa) |
| 248 | Gerenciamento da saúde | Comunica suas necessidades de saúde e procura informações e serviços, quando necessário | Fazer perguntas relevantes para profissionais de saúde; Compreender termos básicos de saúde; Identificar problemas e soluções potenciais |
| 249 | Gerenciamento da saúde | Faz escolhas saudáveis para manter a saúde e o bem-estar | Exercitar-se regularmente; Evitar o abuso de substâncias ou exposição a riscos ambientais (por exemplo, exposição ao sol sem uso do protetor solar) |
| 250 | Organização e Planejamento | Procura e associa-se a um clube, organização comunitária, redes sociais ou outro grupo social para fins de diversão, lazer e interação social | Encontrar grupos disponíveis; Selecionar e entrar/associar-se a grupos ou organizações que tenham interesses semelhantes |
| 251 | Organização e Planejamento | Vota em eleições locais e nacionais | Identificar o local correto de votação; Compreender o processo e os direitos/deveres de votar; Solicitar cédulas, ou compreender os procedimentos necessários para uso da urna eletrônica |
| 252 | Manutenção da segurança | Usa a internet com segurança | Reconhecer fraudes e abordagens inapropriadas de estranhos; Evitar postar imagens impróprias; Avaliar a segurança de arquivos antes de baixá-los |
| 253 | Manutenção da segurança | Testa e ajusta a temperatura da água antes de tomar uma ducha ou banho | Garantir que a água esteja em uma temperatura confortável; Evitar o contato com a água muito quente |
| 254 | Organização e Planejamento | Informa em casa, na escola ou no trabalho quando está atrasado ou ficará ausente | Solicitar mudanças no cronograma com antecedência; Antecipar as informações para contato necessárias em caso de emergência |

Escala de respostas de Habilidades Funcionais: Escala para avaliação dos domínios de Atividades de Vida Diária, Mobilidade e Social/Cognitivo.

A escala de resposta de dois pontos (Incapaz/Capaz) do PEDI original foi modificada para uma escala de dificuldade de quatro pontos para os Domínios de Habilidades Funcionais do PEDI-CAT expandido.

Por favor, escolha qual resposta abaixo descreve melhor a habilidade de seu/sua filho (a):

- Incapaz: Não consegue, não sabe ou é muito novo.
- Difícil: Faz com muita ajuda, tempo extra ou esforço.
- Um pouco difícil: Faz com um pouco de ajuda, tempo extra ou esforço.
- Fácil: Faz com nenhuma ajuda, tempo extra ou esforço, ou as habilidades da criança estão além desse nível.
- Eu não sei

Escala de respostas de Responsabilidade:

Os entrevistados são solicitados a escolher uma das respostas a seguir para os itens do Domínio de Responsabilidade.

Quanta responsabilidade seu filho tem para as seguintes atividades?

- O adulto/cuidador assume completa responsabilidade; a criança não assume responsabilidade.
- O adulto/cuidador assume a maior parte da responsabilidade e a criança assume pouca responsabilidade.
- O adulto/cuidador e criança compartilham as responsabilidades igualmente.
- A criança assume a maior parte da responsabilidade com pouca instrução, supervisão ou orientação de um adulto/cuidador.
- A criança assume completa responsabilidade sem qualquer instrução, supervisão ou orientação de um adulto/cuidador.
- Eu não sei.