



CURSO DE MEDICINA

SARAH SACRAMENTO LOPES CERQUEIRA

**AVALIAÇÃO DE INCAPACIDADE EM PACIENTES COM ARTROGRIPOSE
MÚLTIPLA CONGÊNITA COM APLICAÇÃO DO QUESTIONÁRIO PEDI-CAT**

Salvador – Bahia

2022

SARAH SACRAMENTO LOPES CERQUEIRA

**AVALIAÇÃO DE INCAPACIDADE EM PACIENTES COM ARTROGRIPOSE
MÚLTIPLA CONGÊNITA COM APLICAÇÃO DO QUESTIONÁRIO PEDI-CAT**

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. Marcela Câmara
Machado Costa

Salvador – Bahia

2022

Dedico esse projeto a todos os pacientes com Artrogripose que, como pequenas abelhas, lutam diariamente para alçar voos cada vez mais altos.

AGRADECIMENTOS

Primeiramente agradeço à Deus, que me colocou em todos os caminhos traçados por Ele para que, hoje, eu estivesse onde estou. Aos meus pais, Sandra e Gilberto, que sempre apoiaram meu sonho de ser médica e nunca mediram esforços para realizá-lo. Aos meus amigos e presentes da faculdade, Antonio, Beatriz, Bianca Borges, Bianca Colacioppo, Daniel, Daque, Davi, Fernanda, Gabriel, João Pedro, Jorge, Isabela, Louise, Natalia e Pedro, que me apoiaram e acreditaram em mim em todos os momentos difíceis, ajudando-me a superar as adversidades durante o caminho. À minha orientadora, Dra. Marcela Câmara, que me deu a honra de realizar esse projeto e me deu o suporte necessário para que ele se tornasse possível. À equipe do Ambulatório de Doenças Neuromusculares que, todas às sextas-feiras, me auxiliou em cada etapa e me permitiram concluir tal trabalho. À minha professora de metodologia de pesquisa, Profa. Maria de Lourdes, por pacientemente ter me guiado durante esse processo de construção. Por fim, aos meus pacientes, que foram tão solícitos e me permitiram construir esse projeto a fim de contribuir com um pouco de conhecimento para todos aqueles que têm a Artrogripose e não se definem na dificuldade, mas sim na superação.

A todos que trilharam esse longo e árduo caminho comigo, minha profunda e sincera gratidão. Sem vocês, aqui eu não estaria.

RESUMO

INTRODUÇÃO: Artrogripose Múltipla Congênita (AMC) é um termo utilizado para definir um grupo de doenças caracterizadas pela presença de múltiplas contraturas articulares congênitas em duas ou mais áreas do corpo de caráter não progressivo. É uma condição rara, com prevalência estimada em 1 a cada 3000 a 5000 nascidos e com mais de 400 etiologias conhecidas, sendo a maioria de origem genética. Pacientes com AMC convivem com limitações funcionais e de mobilidade importantes, que se agravam pela dificuldade no diagnóstico etiológico e no tratamento precoces. O diagnóstico precoce é essencial para a reabilitação dos pacientes a fim de garantir uma maior qualidade de vida e são necessários centros especializados e acompanhamento regular para garantir melhor desenvolvimento das funções. Boa parte dos pacientes não possuem acesso aos tratamentos multidisciplinares requeridos pela AMC dada a escassez de serviços direcionados e o pouco conhecimento da condição no Brasil, onde inexistem estudos sob essa perspectiva. O questionário PEDI-CAT é um instrumento validado internacionalmente que visa avaliar atrasos e limitações funcionais e mensurar possíveis mudanças no desenvolvimento das funções em pacientes até 20 anos, sendo uma avaliação funcional fundamentada na Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde (CIF).

OBJETIVOS: Avaliar a funcionalidade dos portadores de AMC através da aplicação do PEDI-CAT. **MÉTODOS:** Um estudo transversal prospectivo, formado por amostra de conveniência de pacientes diagnosticados com AMC e acompanhados regularmente no Ambulatório de Doenças Neuromusculares, com idade até 20 anos, aos quais foi aplicado o questionário PEDI-CAT, baseado em domínios que avaliam as características funcionais, cognitivas e motoras dos pacientes. A análise dos dados foi realizada por estatística descritiva das variáveis. **RESULTADOS:** Foram estudados 13 pacientes diagnosticados com AMC, sendo 61,5% do sexo feminino, com idade variando entre 1 e 15 anos ($6,7 \pm 4,1$), 38,5% procedentes de Salvador, com 15,4% diagnosticados etiologicamente com Artrogripose Distal, 15,4% com Síndrome de Escobar, 23,1% com etiologia não esclarecida e outras etiologias distribuídas de forma heterogênea, sendo que ortopedia e fisioterapia foram os serviços mais frequentados no acompanhamento multidisciplinar e 53,8% já foi submetido à alguma cirurgia. No PEDI-CAT, os pacientes apresentaram medianas de 44 [IQ: 34-48] em Atividades Diárias, 24 [IQ: 0-40] em Mobilidade, 52 [IQ: 39-54] em Social/Cognitivo e 58,5 [IQ: 52,5-64,5] em Responsabilidade. **CONCLUSÃO:** Os resultados do presente estudo evidenciaram que os pacientes acometidos pela AMC possuem maior comprometimento de suas atividades motoras, que impacta diretamente na mobilidade e tarefas diárias, mas não foi observado comprometimento cognitivo e social em relação à população em geral. A dificuldade no diagnóstico e a não adesão ao tratamento pode significar diminuição da funcionalidade e qualidade de vida do paciente. São necessários maiores estudos sobre a AMC no Brasil e maiores incentivos para que as políticas de saúde desenvolvam serviços direcionados e especializados na condição.

PALAVRAS-CHAVE: Artrogripose, PEDI-CAT, Funcionalidade.

ABSTRACT

INTRODUCTION: Arthrogryposis Multiplex Congenita (AMC) is a term used to define a group of diseases characterized by the presence of multiple congenital joint contractures in two or more areas of the body of a non-progressive nature. It is a rare condition, with an estimated prevalence of 1 in 3000 to 5000 births and with more than 400 known etiologies, most of which are genetic. Patients with AMC live with important functional and mobility limitations, which are aggravated by the difficulty in the etiological diagnosis and early treatment. Early diagnosis is essential for the rehabilitation of patients in order to guarantee a better quality of life and specialized centers with regular treatment is necessary to ensure better development of functions. Most patients doesn't have access to the multidisciplinary treatments required by AMC given the scarcity of targeted services and the remaining gap of Brazil's knowledge about the condition, where there are no studies from this perspective. The PEDI-CAT is an internationally validated instrument that aims to assess functional delays and limitations and measure possible changes in the development of functions in patients up to 20 years of age, being a functional assessment based on the International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF). **OBJECTIVES:** Evaluate the functionality of patients with AMC through the application of the PEDI-CAT. **METHODS:** A prospective cross-sectional study, consisting of a convenience sample of patients diagnosed with AMC and regularly monitored at the Ambulatório de Doenças Neuromusculares, aged up to 20 years, to which the PEDI-CAT questionnaire was applied, based on domains that assess functional and cognitive characteristics and motor skills of patients. Data analysis was performed using descriptive statistics of the variables. **RESULTS:** 13 patients diagnosed with AMC were studied, 61.5% female, aged between 1 and 15 years (6.7 ± 4.1), 38.5% coming from Salvador, with 15.4% diagnosed etiologically with Distal Arthrogryposis, 15.4% with Escobar Syndrome, 23.1% with unclear etiology and other heterogeneously distributed etiologies, with orthopedics and physiotherapy being the most frequent services in the multidisciplinary follow-up and 53.8% have already been submitted to some surgery. **CONCLUSION:** The results of the present study showed that patients affected by AMC have greater impairment of their motor activities, which directly impacts mobility and daily tasks, but cognitive and social impairment was not observed in relation to the general population. Difficulty in diagnosis and failure to adhere to treatment can mean decreased functionality and quality of life for the patient. More studies on AMC are needed in Brazil and encouragement from health policies to develop targeted and specialized services for the condition.

KEYWORDS: Arthrogryposis, PEDI-CAT, Functionality.

LISTA DE ABREVIATURA E SIGLAS

AMC	Artrogripose Múltipla Congênita
AME	Atrofia Muscular Espinhal
CIF	Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde
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>
RM	Ressonância Magnética
SNC	Sistema Nervoso Central
USG	Ultrassonografia

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	9
2	OBJETIVOS	11
3	REVISÃO DE LITERATURA	12
3.1	Definição e história	12
3.2	Epidemiologia	12
3.3	Etiologias e classificações	13
3.4	Diagnóstico e tratamento	16
3.5	Comprometimento das funções e da qualidade de vida	19
3.6	O questionário PEDI-CAT	20
4	MATERIAIS E MÉTODOS	22
4.1	Desenho de estudo	22
4.2	Local, duração e período de estudo	22
4.3	População do estudo	22
4.4	Instrumento de coleta de dados	23
4.5	Procedimento da coleta de dados	25
4.6	Variáveis	25
4.7	Plano de análise de dados	26
4.8	Aspectos éticos	26
5	RESULTADOS	27
6	DISCUSSÃO	33
7	CONCLUSÃO	38
8	REFERÊNCIAS	39
9	APÊNDICES	46
10	ANEXOS	54

1 INTRODUÇÃO

Artrogripose Múltipla Congênita (AMC) é um termo utilizado para definir um grupo heterogêneo de doenças caracterizadas pela presença de múltiplas contraturas articulares congênitas em duas ou mais áreas do corpo, geralmente de caráter não progressivo^{1,2}. Apesar deste termo ser frequentemente associado a um diagnóstico, é importante ressaltar que este é um conceito descritivo para diversas condições clínicas específicas³.

A AMC foi pela primeira vez descrita em 1841 por Otto⁴, mas, com a evolução das pesquisas acerca do tema, hoje entende-se que essa é uma condição rara, com prevalência estimada em 1 a cada 3000 a 5000 nascidos vivos^{2,5}. No entanto, um estudo realizado na Europa, utilizando dados da EUROCAT, apresentou uma incidência ainda menor, de 8,5 em 100.000 nascidos vivos⁶, evidenciando a raridade desta condição.

Seu conceito compreende a descrição de mais de 400 etiologias conhecidas até o momento⁷, sendo que 75% dessas não são diagnosticadas no pré-natal¹. Entretanto, sabe-se que, independentemente da etiologia, a condição é resultante da acinesia fetal, sendo a gravidade proporcional a quão precoce for a limitação dos movimentos intrauterinos⁴. Das possíveis causas da acinesia fetal, temos que as causas genéticas são responsáveis por mais de um terço destas¹. Outras ainda incluem doenças do tecido conjuntivo, doenças miopáticas, distúrbios metabólicos, doenças neuromusculares, doenças maternas, intercorrências gestacionais e, mais recentemente, a associação com a infecção do Zika Vírus^{1,8}, a qual foi epidêmica no Brasil entre 2015 e 2016⁹.

Os pacientes com AMC convivem com limitações funcionais e de mobilidade importantes, cenário que se agrava pela dificuldade no diagnóstico etiológico e no consequente tratamento, uma vez que este depende diretamente de um diagnóstico acurado⁴. Um estudo realizado no México analisou as características clínicas de 50 pacientes com diagnóstico presuntivo de AMC, evidenciando a complexidade do diagnóstico relacionado com múltiplos fatores etiológicos e clínicos e a importância de sua identificação para o correto tratamento e manejo dos pacientes a fim de garantir uma maior qualidade de vida¹⁰. Outro estudo realizado na Suécia avaliou a qualidade de vida associada à saúde de crianças com AMC, comprovando que estas possuem

maior comprometimento de suas atividades funcionais¹¹. Dessa forma, considerando que boa parte dos pacientes não possuem acesso aos tratamentos complexos e multidisciplinares requeridos pela AMC e a escassez de profissionais especializados para tais⁴, tem-se como resultado uma população com maior prejuízo no desenvolvimento de suas funções.

Na literatura, encontra-se muitos estudos sobre a Artrogripose Múltipla Congênita que evidenciam a apresentação clínica e a abordagem terapêutica, mas há pouca informação sobre o impacto da doença na qualidade de vida desses pacientes¹², bem como a inexistência de estudos com essa abordagem realizados no Brasil. Portanto, a compreensão da funcionalidade e da qualidade de vida desses pacientes podem permitir melhor avaliação funcional da doença, trazendo melhorias à vida desses pacientes, com abordagens mais bem direcionadas para os tratamentos complexos e multidisciplinares do ponto de vista neurológico, pediátrico, fisioterapêutico, ortopédico e psicológico. Além disso, considerando a realidade socioeconômica do Brasil, um melhor entendimento desses aspectos é capaz de propiciar tratamentos mais eficazes e menos custosos para os indivíduos e para o sistema público de saúde, possibilitando adequação do serviço às demandas encontradas e implementação de novas práticas de saúde. Assim, faz-se-necessário estudos que realizem uma análise sob essa perspectiva a fim de elucidar tais aspectos.

2 OBJETIVOS

OBJETIVO GERAL:

Avaliar a funcionalidade dos pacientes portadores de Artrogripose Múltipla Congênita através da aplicação do questionário PEDI-CAT.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

Descrever as características funcionais, motoras e sociais dos pacientes com AMC através do questionário PEDI-CAT.

Interpretar os resultados encontrados no score do questionário PEDI-CAT.

3 REVISÃO DE LITERATURA

3.1 Definição e história

A Artrogripose Múltipla Congênita (AMC) é definida como um grupo de condições congênitas caracterizadas por contraturas articulares não progressivas em duas ou mais áreas do corpo. Esse é um termo que engloba diferentes condições complexas e envolve diversas desordens genéticas, sendo compreendido como um sinal, não um diagnóstico propriamente dito¹³. A sua terminologia é, por vezes, confusa, uma vez que as definições de artrogripose, artrogripose múltipla congênita e amioplasia são geralmente usadas de modo intercambiável na literatura para descrição desse complexo espectro de contraturas congênitas¹⁴. A AMC pode ocorrer isolada ou associada a outras doenças, relacionadas ou não com o sistema nervoso central¹⁵ e, até o momento, sabe-se que essa condição está associada a mais de 400 etiologias¹.

O primeiro relato de uma síndrome de contraturas articulares congênitas foi atribuído à Adolph Otto em 1841, que descreveu uma criança com cotovelos, mãos e membros inferiores com alterações articulares. Entretanto, em 1156, Neil Gordon descreveu o caso de uma criança do sexo feminino com 8 anos de idade residente da cidade de Norwich, a qual apresentava deformidades em mãos e pés congênitas, além de contraturas em outras localidades do corpo que limitavam suas atividades diárias, considerando-se esse um provável quadro de Artrogripose Múltipla Congênita, atribuindo-se, assim, a existência dessa condição desde os tempos mais remotos. Outro registro está presente no Museu do Louvre em Paris, a partir da exposição da obra *“The Clubfoot”*, de Jusepe de Ribera, datada de 1642, que retrata uma criança com características compatíveis com a amioplasia, uma das formas mais comuns associadas à AMC. Já em 1923, Stern definiu o termo “Artrogripose Múltipla Congênita” para caracterizar crianças que possuíam múltiplas contraturas articulares com mobilidade limitada^{16,17}.

3.2 Epidemiologia

Na década de 1960, a prevalência da AMC na Escócia foi estimada de 1 em 56.000 nascidos vivos. Já em 1979 a 1994, foi reportada uma prevalência de 1 a cada 5.100 nascidos no ocidente da Suécia. Hoje, temos que a prevalência global da Artrogripose

Múltipla Congênita é de 1 a cada 3.000 a 5.000 nascidos, revelando que a maior eficácia na detecção de novos casos da AMC propiciou o aumento da prevalência ao longo do tempo, mas que permanece sendo reconhecida como uma condição rara^{7,18}.

Um estudo epidemiológico realizado na Europa, a partir da base de dados de vigilância europeia para anomalias congênitas, o EUROCAT, utilizou-se de um registro de 787 casos de AMC entre os anos 1980 e 2006, encontrando uma prevalência de 8,5 para 100.000 nascimentos. Maior prevalência foi percebida nos últimos anos do estudo, o que possivelmente ocorreu a partir do desenvolvimento de melhores ferramentas diagnósticas no decorrer das décadas¹⁵.

Os dois tipos de AMC mais comuns são a amíoplasia e a artrogripose distal que, juntas, correspondem a 50 a 65% dos diagnósticos¹⁹. A amíoplasia ainda é descrita com prevalência mundial de 1 a cada 10.000 nascidos vivos⁷. No entanto, é constatado que, no Brasil, não existem estudos epidemiológicos sobre a frequência da Artrogripose Múltipla Congênita, fato que dificulta um direcionamento adequado para investigação e diagnóstico dessa condição no país²⁰.

Dessa forma, a partir dos dados epidemiológicos, ratifica-se que o diagnóstico mais preciso em crianças com AMC é essencial para determinar o padrão genético e o plano de tratamento adequado, bem como para compreender a história natural e o prognóstico dessas crianças⁵.

3.3 Etiologias e classificações

A etiologia da AMC é multifatorial e sabe-se que, independente da sua classificação, todas elas possuem a acinesia fetal como causa comum. A acinesia fetal ocorre quando os movimentos intrauterinos são reduzidos ou ausentes, geralmente surgindo na oitava semana de gravidez. A restrição de movimentos intrauterinos que se sucede por mais de 3 semanas já é suficiente para resultar em mal desenvolvimento dos músculos e tendões, acarretando redução da complacência da cápsula articular e ligamentos periarticulares com conseqüente fibrose e contratura das articulações determinadas pela posição passiva do membro. A gravidade da AMC é proporcional a quão cedo ocorre a restrição do movimento fetal na gravidez^{4,21}.

Tendo em vista o complexo universo etiológico da Artrogripose Múltipla Congênita, até o momento não há um sistema de classificação único que seja capaz de abranger satisfatoriamente a AMC e é possível que não haja uma forma de classificação que abarque todas as necessidades que essa condição apresenta⁷. Nesse contexto, há diferentes classificações descritas pelos autores na tentativa de abarcar a heterogeneidade das etiologias e facilitar o diagnóstico.

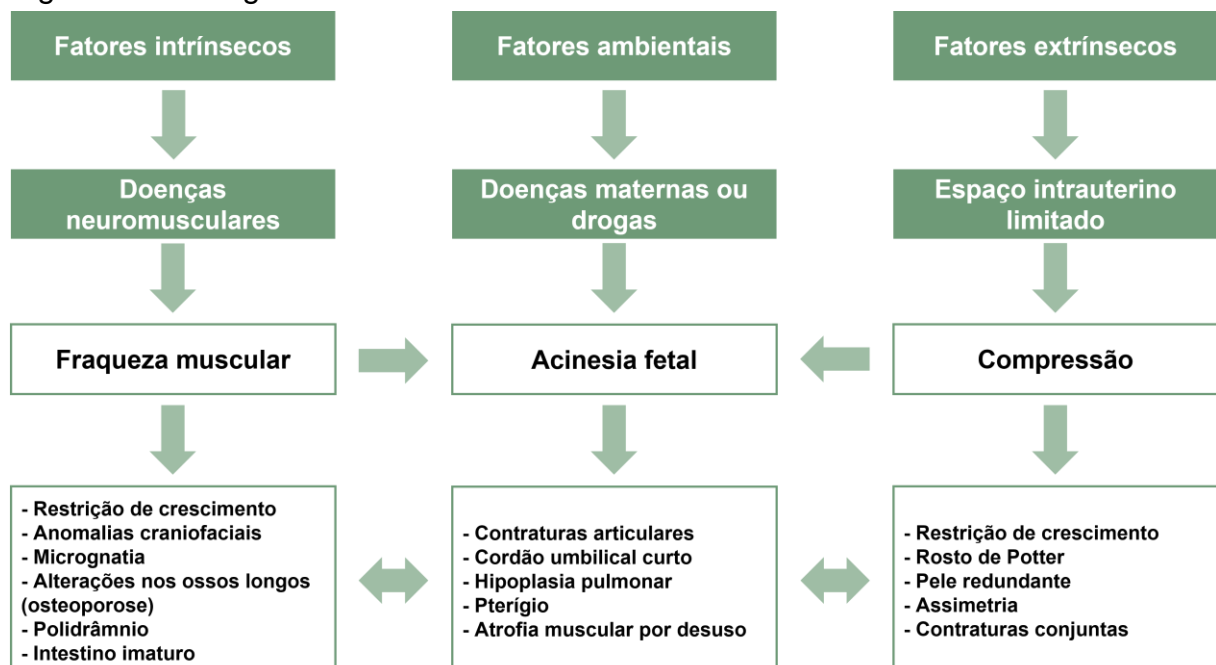
Em 1981, Judith Hall estabeleceu a primeira classificação pautada na apresentação clínica e envolvimento de outras áreas e sistemas. Sua classificação é dividida em três categorias, que englobam o tipo I, com envolvimento exclusivo dos membros; tipo II, com envolvimento dos membros e de outras áreas do corpo ou sistemas; e tipo III, com alterações no sistema nervoso central ou associados a déficit cognitivo. Essa classificação ainda é utilizada por diversos autores como base para novas classificações e protocolos de investigação²¹.

Em 2009, Bamshad propôs uma classificação mais abrangente a partir da revisão da anteriormente citada, incluindo formas de envolvimento articular distal e subtipos definidos. Segundo ele, é importante primeiramente averiguar se a criança possui função neurológica normal, que sugere a Amioplastia ou Artrogripose Distal, ou anormal, que indica desordens do sistema nervoso central ou periférico ou distúrbios neuromusculares. Dessa forma, sua classificação subdivide-se em amioplastia (I), artrogriposes distais (II) e artrogriposes sindrômicas associadas a doenças do sistema nervoso central (SNC) ou a outras doenças neurológicas (III)⁵. Essa é uma classificação que facilita o entendimento no momento do diagnóstico, uma vez que mais de 50% dos pacientes possui Amioplastia ou Artrogripose Distal¹⁹.

Em 2019, Judith Hall reavalia as diversas classificações estabelecidas na literatura e ressalta a lacuna no desenvolvimento de uma classificação única suficientemente abrangente para as mais diferentes etiologias. Ela ressalta que os médicos, além de diagnosticar o paciente de acordo com classificações específicas, como as condições de Amioplastia, Artrogriposes Distais, Síndrome do Pterígio, Síndromes ligadas ao X, entre outras, devem também atentar para sinais físicos únicos e raros que possam ser úteis para identificar distúrbios específicos e realizar diagnósticos etiológicos mais precisos⁷.

Uma outra classificação explicitada por Judith Hall é a fundamentada nas etiologias da acinesia fetal, entretanto ela se constitui com maior dificuldade de categorização, já que algumas causas ainda não são bem determinadas, ao passo que algumas condições se encaixam em diferentes categorias. Essa classificação é dividida em fatores intrínsecos, os quais estão relacionados com a acinesia fetal e o desenvolvimento intrauterino, e fatores extrínsecos e ambientais, os quais levam em consideração fatores externos não relacionados com o feto em si. A figura 1 apresenta o fluxograma dos mecanismos causadores de acinesia fetal associados à Artrogripose baseado nessa categoria. Para além dessa classificação, temos outra forma de estratificação das causas de acinesia fetal, que é pautada nos processos etiológicos subjacente à disfunção do desenvolvimento, que incluem doenças miopáticas; doenças neuropáticas do sistema nervoso central ou sistema nervoso periférico; anormalidades neuromusculares da placa terminal; alterações do tecido conjuntivo; limitações de espaço intrauterino; doenças maternas; exposições maternas a fatores ambientais; comprometimento do suprimento de sangue na lactação ou na gravidez; distúrbios metabólicos; e distúrbios epigenéticos¹.

Figura 1 – Fluxograma dos mecanismos causadores de acinesia fetal



Fonte: Adaptado de “Arthrogryposis (multiple congenital contractures): Diagnostic approach to etiology, classification, genetics, and general principles”, 2014.

Assim, apesar da Terceira Conferência Internacional de Artrogripose ter demandado o desenvolvimento de um único sistema de classificação, o campo médico ainda se

encontra em transição para tal, uma vez que ainda não se alcançou uma classificação abrangente para a AMC, mas diversas classificações que se sobrepõem. O avanço dessa abordagem seria útil para o diagnóstico mais precoce, a definição da história natural e de terapias aprimoradas⁷.

3.4 Diagnóstico e tratamento

A suspeita para AMC pode ser levantada desde o momento intrauterino, a qual se identifica pela posição anormal das articulações ou percepção do movimento fetal diminuído através da Ultrassonografia (USG) realizada no pré-natal, não obstante apenas 25% dos diagnósticos sejam feitos prematuramente, uma vez que os movimentos fetais não são rotineiramente estudados no pré-natal^{1,8}. As anormalidades referentes aos movimentos fetais podem ser identificadas na USG próximo à oitava semana de gestação, no entanto dificilmente são detectadas durante o primeiro trimestre, sendo mais comum identificar as contraturas articulares no segundo trimestre de gravidez pela maior facilidade de visualização²². Nesse sentido, a realização do pré-natal e acompanhamento da criança é fundamental para se estabelecer o diagnóstico etiológico, já que aproximadamente 60% destes são obtidos antes dos 2 anos de idade¹.

A AMC geralmente é diagnosticada no pós-natal baseada na apresentação clínica da criança. Uma vez levantada a suspeita de Artrogripose Múltipla Congênita, é indispensável estabelecer o diagnóstico etiológico da doença a partir de uma avaliação ampla e minuciosa do histórico materno, passado de gravidezes e partos, antecedentes pré-natais e neonatais, histórico familiar completo das últimas três gerações, exame físico completo focado nas articulações junto à avaliação neurológica detalhada. O histórico de complicações e a resposta a terapias também podem sugerir suspeitas de diagnósticos mais específicos. Além disso, exames complementares são úteis na investigação, como laboratoriais mais específicos tais quais estudos eletrofisiológicos, biópsia muscular ou nervosa e sequenciamento de genes, que podem colaborar no diagnóstico diferencial a partir da avaliação da condição de massa muscular e da integridade do material genético, bem como CPK, carnitina, ácido láctico, transaminases em casos de fraqueza generalizada, massa muscular diminuída ou piora progressiva; a Ressonância Magnética (RM) pode ser

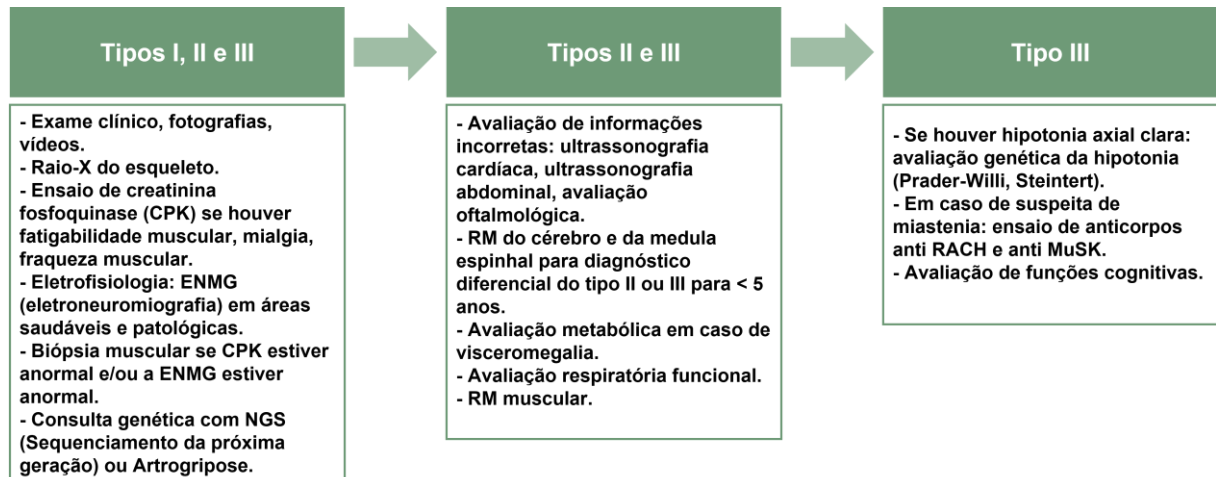
empregada para o diagnóstico de anormalidades cerebrais como ventriculomegalia e microcefalia, além do fornecimento de informações adicionais como atrofia muscular, escoliose, volume dos pulmões e contraturas; radiografia para avaliação de anormalidades ósseas; exames de imagem neurológicos são particularmente úteis para identificar anormalidades estruturais do SNC como fator precipitante para a Artrogripose e devem ser realizados pelo menos uma vez antes dos 4 anos de idade; arquivo de fotografias e vídeos seriados do paciente em diferentes posições e capturados cronologicamente em diferentes idades com a finalidade de avaliar a progressão e evolução da doença, sendo importantes para compreensão do quadro clínico e planejamentos terapêuticos como intervenções cirúrgicas e reabilitação^{1,8,23,24}.

Costa, em seu estudo epidemiológico realizado em Salvador dentre os períodos de 2016 a 2020, concluiu que a coleta da história clínica de forma detalhada, com ênfase nos antecedentes maternos, gestacionais e neonatais, bem como exame físico cuidadoso com atenção aos diversos sistemas permitiam um maior direcionamento para investigações etiológicas dos pacientes envolvidos, por vezes não havendo necessidade da realização de exames de custos mais elevados²⁰, o que ressalta o impacto de se obter maior conhecimento acerca da AMC a fim de aprimorar o diagnóstico e diminuir custos.

A figura 2 apresenta fluxograma do protocolo de investigação que deve ser realizado de acordo com o tipo clínico (tipos I, II ou III) da AMC, tendo sido desenvolvido com o objetivo de padronizar as práticas diagnósticas para os profissionais²¹.

Tendo sido estabelecido o diagnóstico de AMC, é importante que o tratamento seja instituído o mais rápido possível, preferencialmente nas primeiras horas de vida, pois, uma vez já realizado nos primeiros anos, a probabilidade dessa criança ter maior sucesso e maior independência no futuro são maiores³. A Organização Mundial de Saúde (OMS) recomenda que, desde a primeira abordagem, a equipe profissional avalie os domínios da estrutura e função corporal, atividades e participação, conforme descrito na Classificação Internacional de Funcionalidade²⁵. Logo, a abordagem multidisciplinar deve ser priorizada a fim de detectar quaisquer impactos motores, respiratórios e nutricionais que promovam incapacidade e obstáculos para o desenvolvimento de qualidade de vida e deve ser continuada durante toda a infância e adolescência^{21,26}.

Figura 2 – Fluxograma do protocolo de investigação para os tipos de Artrogripose



Fonte: Adaptado de “Arthrogryposis in children: Etiological assessments and preparation of a protocol for etiological investigations”, 2018.

O tratamento consiste em intervenções cirúrgicas ortopédicas com alargamento, posicionamento e uso de tala associado a fisioterapia intensiva, focada no treinamento funcional, no aumento de mobilidade articular e no desenvolvimento da força muscular no paciente com AMC. O apoio da equipe multidisciplinar é indispensável, devendo ser formada pelos mais diversos profissionais, como neurologistas, ortopedistas, cirurgiões, fisioterapeutas, enfermeiros, psicólogos, terapeutas ocupacionais, aconselhores genéticos, assistentes sociais e, por vezes, cardiologistas, oftalmologistas e endocrinologistas. Principalmente para portadores com comprometimento neurológico, é necessário acompanhamento com psicólogo, fonoaudiólogo e terapeuta ocupacional para planejamento de suporte psicossocial adequado^{27,28}.

O prognóstico para os portadores da AMC depende da sua etiologia, da extensão das contraturas e das doenças associadas, mas tende a ter um bom prognóstico com o tratamento precoce e adequado, uma vez que essa é uma condição não progressiva²⁹. Nesse sentido, devido à complexidade dessa condição, é imprescindível o diagnóstico e tratamento precoces com abordagem holística e multidisciplinar durante a vida do portador de AMC, pois essa intervenção acarretará qualidade de vida satisfatória para os portadores da Artrogripose Múltipla Congênita³.

3.5 Comprometimento das funções e da qualidade de vida

Na população adulta portadora de AMC, diversos estudos evidenciam como o cotidiano é afetado pelo comprometimento físico, principalmente osteoarticular, decorrente da Artrogripose Múltipla Congênita. Nessa faixa etária, as dores articulares e musculares são um obstáculo significativo na vida dessa população, sendo muitas vezes necessário o uso de medicamentos para alívio destas. As funções cognitivas são comparáveis com a da população geral, contudo escores para funções motoras e físicas são expressivamente menores, evidenciando o sedentarismo e as dificuldades de locomoção, com uso de dispositivos de mobilidade variados a depender do nível de atividade realizada^{26,30,31}.

Um estudo realizado no Centro de Referências em Anomalias Congênitas em Grenoble avaliou as limitações nas atividades diárias em adultos com AMC e foi demonstrado que o desenvolvimento no setor cognitivo era satisfatório, porém as maiores dificuldades se mostraram nas funções motoras, como vestir as roupas, utilizar o banheiro e andar. Entretanto, o estudo mostrou que, apesar dessas limitações, a maioria dos pacientes adultos conseguem viver de forma relativamente independente e satisfatória, com algumas adaptações e reabilitação³⁰. É nesse contexto que a Classificação Internacional de Funcionalidade (CIF) reforça que, para a otimização da função e minimização de incapacidade, é essencial a interação entre fatores biopsicossociais³², uma vez que os fatores limitantes se correlacionam entre si e influenciam nos diferentes âmbitos da vida do indivíduo adulto²⁶. Dessa forma, a abordagem multidisciplinar a longo-prazo para portadores adultos da AMC é primordial, incluindo uma equipe com ortopedistas, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionais, psiquiatras, neurologistas, enfermeiras e assistentes sociais a fim de que as limitações funcionais sejam reduzidas e, conseqüentemente, garanta-se uma melhor qualidade de vida. Entretanto, sabe-se que essa realidade ideal nem sempre está presente no cotidiano dos portadores de AMC^{26,31}.

Para a população pediátrica, a literatura ressalta a importância do tratamento precoce para ações corretivas e reabilitativas, principalmente por garantir melhores resultados nos primeiros meses de vida³. Ademais, a reabilitação que se inicia precocemente e é acompanhada de exercícios diários estimulados pelos cuidadores, junto à equipe multidisciplinar, garante à criança com AMC a oportunidade de melhorar a amplitude dos seus movimentos articulares e reduzir a necessidade de correções cirúrgicas

invasivas radicais a posteriori, bem como faz-se essencial para auxiliar esses portadores a garantir maior independência e participação na sociedade na vida adulta. O desenvolvimento da deambulação possui um papel importante na reabilitação dessa população, principalmente no que diz respeito à independência^{3,33}. Entretanto, a transição das crianças portadoras de Artrogripose Múltipla Congênita para a vida adulta possui muitos obstáculos para o desenvolvimento das funções e a otimização da qualidade de vida¹², principalmente pela necessidade de centros especializados para o tratamento, sendo importante destacar que estudos que avaliem a frequência da AMC e o desenvolvimento da qualidade de vida das crianças portadoras dessa condição não existem no Brasil até o momento²⁰.

Apesar de haver limitações funcionais significativas, boa parte dos pacientes com AMC têm graduações, ocupações profissionais, relacionamentos afetivos e relativo grau de independência²⁶ e tais fatos demonstram a importância do diagnóstico e tratamento precoces e do desenvolvimento de estudos acerca da Artrogripose Múltipla Congênita, uma vez que estes permitem que a condição seja cada vez menos limitante na vida desses pacientes.

3.6 O questionário PEDI-CAT

O *Pediatric Evaluation of Disability Inventory-Computer Adaptive Test* (PEDI-CAT) é um questionário que foi adaptado para o software CAT a partir do modelo impresso pré-existente *Pediatric Evaluation of Disability Inventory* (PEDI). O processo de adaptação se deu a partir do desenvolvimento de um banco de dados com faixa etária mais ampla e escala de resposta adaptada de dois pontos para uma escala com quatro pontos de dificuldade. Ele foi criado com o objetivo de avaliar, de forma eficiente e acurada, atrasos e limitações funcionais e mensurar possíveis mudanças no desenvolvimento das funções em pacientes até 20 anos, sendo uma avaliação funcional fundamentada na Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde (CIF) e é aplicado a partir de 4 domínios (atividades diárias, mobilidade, social/cognitivo e responsabilidade). Esse questionário foi validado para pacientes com deficiências motoras e cognitivas, tendo suas propriedades psicométricas bem descritas em diversos estudos, incluindo validade e confiabilidade³⁴⁻³⁶.

O uso da plataforma CAT permite que sejam fornecidas pontuações precisas de forma eficiente, uma vez que, por utilizar o modelo estatístico de Teoria de Resposta ao Item (TRI), ele minimiza o número de itens administrados para resposta, ao passo que especifica e individualiza os itens mais apropriados para cada paciente. Medidas de avaliação que utilizam o TRI tendem a fornecer uma avaliação mais acurada e reduz a carga daqueles que as respondem³⁶.

Já foram realizados estudos com o uso do PEDI-CAT como instrumento de avaliação em pacientes com Atrofia Muscular Espinhal (AME) e paralisia cerebral^{35,37}, mostrando-se eficiente na avaliação de atrasos motores e cognitivos. Contudo, até o dado momento, não foram encontrados estudos na literatura que avaliem as limitações funcionais através do PEDI-CAT em crianças e jovens com AMC.

Nos estudos realizados para avaliar as propriedades psicométricas do PEDI-CAT, demonstrou-se como válido e confiável e bem aceito pelos cuidadores das crianças e com potencial para que os resultados obtidos a partir dele sejam úteis aos profissionais no manejo nos serviços de reabilitação, na identificação do nível funcional dos pacientes, nas tomadas de decisões, nos tratamentos mais direcionados e eficientes e no impacto científico para intervenções em pesquisa^{34,38}.

4 MATERIAIS E MÉTODOS

4.1 Desenho de estudo

Estudo transversal e descritivo.

4.2 Local, duração e período de estudo

O referido estudo foi realizado no Ambulatório de Doenças Neuromusculares do Bahiana Saúde, vinculado ao SUS, localizado no bairro de Brotas, na cidade de Salvador, Bahia, durante o período de janeiro a agosto de 2022. O local presta serviços de atendimento para diagnóstico e tratamento de doenças neuromusculares, epilepsia e HTLV, sendo composto por uma equipe multidisciplinar composta por profissionais da Neurologia, Fonoaudiologia, Fisioterapia motora e respiratória, Psicologia, Terapia Ocupacional, Nutrição e Enfermagem.

4.3 População do estudo

População alvo: Pacientes com Artrogripose Múltipla Congênita (AMC).

População acessível: Pacientes com diagnóstico clínico de Artrogripose Múltipla Congênita acompanhados regularmente no Ambulatório de Doenças Neuromusculares do Bahiana Saúde.

Critérios de inclusão:

- Diagnóstico primário de AMC de quaisquer etiologias
- Idade menor ou igual a 20 anos

Critérios de exclusão:

- Indivíduos que não puderam ou não conseguiram completar o preenchimento do questionário PEDI-CAT.

Tamanho e Seleção amostral: A amostra do estudo foi de conveniência, pois foram convidados todos os pacientes diagnosticados com AMC e regularmente matriculados e acompanhados no Ambulatório de Doenças Neuromusculares.

Fonte de dados: Os dados para realização do estudo são primários a partir da

aplicação do questionário PEDI-CAT.

4.4 Instrumento de coleta de dados

Foi utilizado o questionário *Pediatric Evaluation of Disability Inventory* em sua versão adaptada para computador (PEDI-CAT) e para língua portuguesa. Este questionário conta com um banco de 276 itens e mede habilidades a partir de 4 domínios como Atividades Diárias, Mobilidade, Social/Cognitivo e Responsabilidade, que são independentes entre si. O domínio Atividades Diárias conta com 68 itens em 4 áreas de conteúdo, incluindo vestir-se, manutenção da higiene, tarefas domésticas e refeições alimentares. O domínio Mobilidade conta com 75 itens em 4 áreas de conteúdo como movimentos básicos e transferências, fica em pé e fazer caminhadas, passos e inclinações, corridas e esportes, além de 10 itens adicionais para avaliar crianças que utilizam dispositivos de mobilidade. O domínio Social/Cognitivo conta com 60 itens em 4 áreas de conteúdo, incluindo interação, comunicação, cognição diária e autogestão. O domínio Responsabilidade deve ser administrado apenas em crianças a partir de 3 anos e utiliza 51 itens em 4 áreas de conteúdo, como organização e planejamento, necessidades diárias, gestão de saúde e manter-se seguro.

A escala de resposta para os 3 primeiros domínios é realizada a partir de uma escala de dificuldade de 4 pontos que vão de “incapaz” a “fácil”, enquanto o último domínio possui sua própria escala de responsabilidade de 5 pontos 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”. Os itens de cada domínio possuem linguagem clara e acessível, com exemplos e ilustrações para melhor compreensão da intenção de cada item. Junto aos 4 domínios, serão aplicados os filtros de idade e sexo.

Existem duas modalidades do PEDI-CAT, sendo elas o “*Speedy CAT*”, que é uma versão mais rápida e precisa do questionário e aplica em média 15 itens por domínio, e o “*Content-Balanced CAT*”, que é mais completo e inclui em média 30 itens por domínio.

O questionário é analisado através de software específico, que utiliza o modelo estatístico de Teoria de Resposta ao Item (TRI), objetivando estimar as habilidades

da criança a partir de um número mínimo dos itens mais relevantes ou um número definido de itens dentro de cada domínio. Todos os entrevistados iniciam com o mesmo item em cada domínio no intervalo médio de dificuldade e a resposta a esse item irá ditar se o item que aparecerá em seguida será um mais difícil ou mais fácil, adaptando-se assim os itens à criança e evitando itens irrelevantes.

O relatório gerado a partir da aplicação do questionário produz três tipos de escores para interpretação de seus resultados, sendo eles o escore contínuo (*scaled scores*), o escore normativo (*score-T*) e o percentil por idade (*age percentiles*), que são obtidos para cada domínio separadamente e de forma independente entre si. O escore T e o percentil são padrões normativos que descrevem o desempenho da criança em comparação com outras da mesma idade em intervalos de 1 ano, enquanto o escore contínuo é escalonado e avalia o desempenho da criança em relação a ela mesma. Como o PEDI-CAT é um questionário internacional, seus escores normativos refletem a população pediátrica geral dos Estados Unidos.

Para os escores T, a média para cada faixa etária é 50, com desvio padrão de 10 e, geralmente, os escores T entre 30 e 70 são considerados dentro da faixa esperada para idade, enquanto pontuações abaixo de 30 indicam diminuição da capacidade funcional em comparação ao esperado para faixa etária e acima de 70 indicam pontuações acima do esperado. Crianças com habilidades funcionais muito atrasadas podem receber pontuação no intervalo negativo, indicando que estão no extremo da distribuição para faixa etária.

Para o percentil por idade, cada criança em sua faixa etária específica tem um percentil definido. Para crianças menores de 10 anos e 11 meses, são dados percentis exatos e, para crianças acima de 11 anos, são dados faixas de percentis de <5, 5~25, 25~50, 50~75, 75~95 e > 95. Nesse último caso, se a criança pontuar abaixo do percentil 5 (<5), é considerada “abaixo da média”, se 5~25, é considerada “média baixa” e assim sucessivamente.

Dentro do questionário, utiliza-se filtros de idade, sexo e dispositivos de mobilidade a fim de que as perguntas se adaptem a partir de tais especificidades. Dentre os dispositivos de mobilidade, o PEDI-CAT considera uso de andador, muleta, bengala, cadeira de rodas manual não conduzida por si mesmo, cadeira de rodas manual conduzida por si mesmo e cadeira de rodas motorizada.

4.5 Procedimento da coleta de dados

Todos participaram mediante prévia explicação do objetivo do estudo e da assinatura do Termo de Assentimento dos Pais/Responsáveis e do Termo de Consentimento, com obtenção do consentimento presencialmente. Num segundo momento, o paciente ou os seus responsáveis foram entrevistados pelos pesquisadores em sala reservada, sem tempo mínimo para completar o questionário, no mesmo dia do atendimento presencial com a equipe multidisciplinar do ambulatório. Nos casos de indisponibilidade presencial, a entrevista foi realizada telepresencialmente, através da plataforma Zoom, sob mesmas condições. As avaliações foram feitas de modo que atendessem a disponibilidade dos pacientes, sem que interferissem em sua rotina e nos horários de atendimento. Os resultados obtidos foram coletados através da plataforma Q-Global, que abarca o software do PEDI-CAT na modalidade Speedy em sua versão online, os quais foram produzidos instantaneamente e acrescidos às informações complementares dos prontuários eletrônicos para análise e discussão no dado estudo.

4.6 Variáveis

- Idade
- Sexo
- Procedência
- Diagnósticos etiológicos
- Realização de cirurgias prévias
- Acompanhamento multidisciplinar: fisioterapia, terapia ocupacional, psicologia, fonoaudiologia, ortopedia, genética e pediatria.
- Uso de dispositivos de auxílio e de locomoção: órtese, bengala, muletas e cadeira de rodas.
- Atividades diárias
- Mobilidade
- Social/Cognitivo
- Responsabilidade

4.7 Plano de análise de dados

Os dados foram transferidos para planilha Excel e, por sua vez, processados e analisados no Software Estatístico SPSS (*Statistical Package for Social Science*), versão 25.0 da Plataforma Windows. Foram realizadas análises descritivas, utilizando-se medidas de frequência simples e percentual para variáveis categóricas e medidas de tendência central e de dispersão para expressar a variável quantitativa idade. Já para as variáveis relacionadas aos domínios do questionário PEDI-CAT, foram utilizadas medidas de tendência central e de dispersão e os resultados em relação à amostra normativa do instrumento. Os resultados do escore-T <10 foram considerados como 0 no cálculo estatístico.

4.8 Aspectos éticos

O projeto foi submetido e aprovado pelo Comitê de Ética como parte do seguinte estudo “Fatores associados a qualidade de vida relacionada à saúde em indivíduos com Artrite Reumatoide Múltipla Congênita na comunidade: estudo transversal”, sob o número de CAAE 38809620.7.0000.5544 e número do Parecer 4.650.609, obedecendo rigorosamente a Resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde. Os participantes foram informados de forma clara sobre o estudo e sua participação e todos assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

5 RESULTADOS

Foram recrutados 17 pacientes matriculados no Ambulatório de Doenças Neuromusculares da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública (EBMSP) com o diagnóstico de Artrogripose Múltipla Congênita. Todos atenderam aos critérios de inclusão e 4 pacientes foram excluídos pelos critérios de exclusão dada a impossibilidade de responder o questionário no período do estudo.

Em relação ao perfil demográfico, 5 pacientes eram do sexo masculino (38,5%) e 8 pacientes do sexo feminino (61,5%). A idade variou de 1 a 15 anos, sendo que sua média entre os participantes foi em anos de $6,7 \pm 4,1$ (Tabela 01).

Tabela 01. Perfil demográfico dos pacientes com AMC assistidos no Ambulatório de Doenças Neuromusculares da EBMSP janeiro-setembro 2022.

Variáveis	(n)	Porcentagem (%)
Sexo		
Masculino	5	38,5
Feminino	8	61,5
Idade (em anos)		6,7±4,1

Fonte: próprio autor

Os participantes foram procedentes de 8 cidades de diferentes regiões da Bahia, sendo a maioria (38,5%) de Salvador (Tabela 02).

Tabela 02. Procedência dos pacientes com AMC assistidos no Ambulatório de Doenças Neuromusculares da EBMSP janeiro-setembro 2022.

Procedência	(n)	Porcentagem (%)
Salvador	5	38,5
Feira de Santana	2	15,4
Barrocas	1	7,7
Camaçari	1	7,7
Dom Macedo Costa	1	7,7
Ipiaú	1	7,7
Itiuba	1	7,7
Rafael Jambeiro	1	7,7

Fonte: próprio autor

Dentre os pacientes do estudo, foram observadas diversas etiologias relacionadas à AMC, descritas na Tabela 03. A Artrogripose Distal constituiu-se como etiologia mais prevalente com 2 casos (15,4%), seguida pela Síndrome de Escobar também com 2 casos (25,4%). Contudo, em 3 dos 13 pacientes (23,1%) não foi possível esclarecer o diagnóstico etiológico. As demais etiologias ocorreram como casos isolados.

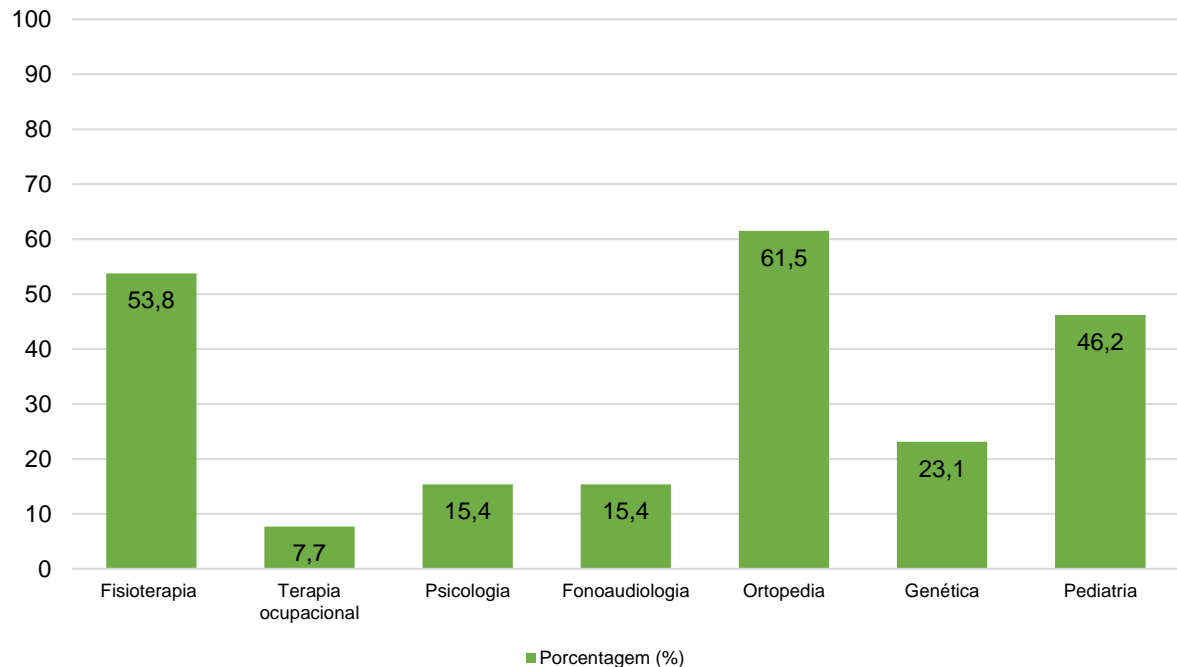
Tabela 03. Diagnóstico etiológico dos pacientes com AMC assistidos no Ambulatório de Doenças Neuromusculares da EBMSp janeiro-agosto 2022.

Diagnóstico etiológico	(n)	Porcentagem (%)
Em investigação	3	23,1
Artrogripose distal	2	15,4
Síndrome de Escobar	2	15,4
Artrogripose de MMSS	1	7,7
Distrofia Muscular Congênita	1	7,7
Merosina-Negativa		
Miopatia Central Core	1	7,7
Miopatia Congênita	1	7,7
Miopatia Tipo Multi Minicore	1	7,7
Síndrome de Beals	1	7,7

Fonte: próprio autor

Em relação ao acompanhamento multidisciplinar (Gráfico 01), todos os pacientes possuem algum tipo de acompanhamento regular em outros serviços fora do Ambulatório de Doenças Neuromusculares, sendo que a ortopedia é serviço mais frequentado (61,5%) seguido da fisioterapia (53,8%). Em contrapartida, o serviço menos frequentado pelos pacientes é a terapia ocupacional.

Gráfico 01. Acompanhamento multidisciplinar dentre os pacientes com AMC assistidos no Ambulatório de Doenças Neuromusculares da EBMSp janeiro-agosto 2022.



Em relação às cirurgias prévias realizadas decorrentes da Artrogripose Múltipla Congênita, 7 dos 13 pacientes (53,8%) já foram submetidos a procedimentos cirúrgicos por conta da condição, sendo a maioria cirurgias ortopédicas. Já para auxílio da mobilidade, 7 pacientes fazem uso de dispositivos de auxílio como órtese,

mas nenhum faz uso de outros dispositivos como andador, bengala e muletas. Dos pacientes que fazem uso da órtese, apenas 1 necessita desta para locomoção. Já ao uso de cadeira de rodas, 1 paciente da amostra faz uso de cadeira de rodas manual para locomoção.

Utilizando os dados resultantes do questionário PEDI-CAT, foi possível avaliar a incapacidade em quatro domínios pré-estabelecidos pelo questionário. Dos 13 pacientes, 3 não foram avaliados no domínio Responsabilidade pela limitação da idade menor que 3 anos. Em relação às limitações dos pacientes, temos que o paciente 9 necessitava da órtese para sua locomoção, sendo considerado no questionário como uso de muletas, e o paciente 8 fazia uso de cadeira de rodas manual não conduzida por si mesmo, além de ser traqueostomizado e gastrostomizado.

Dentro do escore-T normativo, é considerado um resultado dentro do esperado para a faixa-etária aqueles que pontuem com média de 50 (± 10). Assim, estão descritos os resultados individuais de cada paciente e a mediana obtida destes em seus respectivos domínios na Tabela 04, na qual observamos a mediana entre os participantes de 44,0 [IQ: 34-48] para o domínio Atividades Diárias e 52,0 [IQ: 39-54] para o domínio Social/Cognitivo. A maior mediana foi atribuída ao domínio Responsabilidade, com valor de 58,5 [IQ: 52,5-64,5], enquanto a menor mediana foi observada no domínio Mobilidade, com valor de 24,0 [IQ: 0-40].

Tabela 04. Descrição da pontuação obtida segundo escore-T normativo e percentil nos domínios do PEDI-CAT aplicado nos pacientes com AMC assistidos no Ambulatório de Doenças Neuromusculares da EBMSp julho-setembro 2022.

Pacientes	Atividades Diárias	Mobilidade	Social/Cognitivo	Responsabilidade
1	49 (41%*)	43 (21%*)	52 (52%*)	66 (95%*)
2	44 (24%*)	36 (7%*)	48 (45%*)	64 (91%*)
3	47 (35%*)	62 (94%*)	55 (73%*)	-
4	45 (25%*)	24 (2%*)	43 (23%*)	59 (86%*)
5	38 (10%*)	<10 (<1%*)	52 (60%*)	51 (49%*)
6	55 (70%*)	37 (11%*)	53 (58%*)	-
7	46 (33%*)	27 (3%*)	54 (62%*)	-
8	<10 (<1%*)	<10 (<1%*)	16 (<1%*)	14 (<1%*)
9	32 (<5%*)	<10 (<5%*)	48 (25-50%*)	58 (50-75%*)
10	36 (9%*)	16 (<1%*)	54 (60%*)	54 (63%*)
11	50 (53%*)	45 (31%*)	54 (66%*)	66 (95%*)
12	39 (14%*)	12 (<1%*)	35 (8%*)	61 (86%*)
13	<10 (<5%*)	<10 (<5%*)	34 (5-25%*)	53 (50-75%*)
Mediana [IQ]	44,0 [34-48]	24,0 [0-40]	52,0 [39-54]	58,5 [52,5-64,5]

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

*Percentual relacionado ao percentil por idade do PEDI-CAT

Em Atividades Diárias, 6 dos 13 pacientes (46,2%) pontuaram abaixo do esperado para sua faixa etária. Destes pacientes, os itens perguntados no domínio que apresentaram maior dificuldade, considerando as tarefas como incapaz, difícil ou pouco difícil, foram “coloca o cadarço nos tênis ou nas botas”, “usa um abridor de latas para abrir uma lata”, “descasca alimentos, tais como batata ou cenoura”, “veste, fecha ou abotoa calças” e “durante as refeições, corta legumes ou carne usando garfo e faca de mesa” (Tabela 05). Tais dificuldades nessas áreas exploradas nos itens evidenciam maior comprometimento de movimentos motores de membros superiores, principalmente os relacionados aos movimentos finos.

Tabela 05. Resposta aos itens no domínio Atividades Diárias do questionário PEDI-CAT aplicado nos pacientes com AMC assistidos no Ambulatório de Doenças Neuromusculares da EBMSJ julho-setembro 2022.

Resposta aos itens em Atividades Diárias	(n)	Porcentagem** (%)
“Coloca o cadarço nos tênis ou nas botas”		
Incapaz	4	80%
Difícil/Um pouco difícil	0	0%
Total de respostas*	5	
“Usa um abridor de latas para abrir uma lata”		
Incapaz	3	100%
Difícil/Um pouco difícil	0	0%
Total de respostas*	3	
“Descasca alimentos, tais como batata ou cenoura”		
Incapaz	3	75%
Difícil/Um pouco difícil	0	0%
Total de respostas*	4	
“Veste, fecha ou abotoa calças”		
Incapaz	2	40%
Difícil/Um pouco difícil	2	40%
Total de respostas*	5	
“Durante as refeições, corta legumes ou carne usando garfo e faca de mesa”		
Incapaz	0	0%
Difícil/Um pouco difícil	3	60%
Total de respostas*	5	
Total de pacientes	6	46,2%

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

*Total de respostas dos pacientes com pontuação abaixo do esperado para quais foi realizada a pergunta durante a aplicação do questionário PEDI-CAT.

**Porcentagem dentro o total de respostas dos pacientes com pontuação abaixo do esperado ao item correspondente

Em Mobilidade, 10 dos 13 pacientes (76,9%) pontuaram abaixo do esperado para sua faixa etária. Destes pacientes, os itens perguntados que a maioria apresentou dificuldade, considerando as tarefas como “incapaz” ou “difícil”, foram “sobe um lance de escadas sem segurar no corrimão”, “desce um lance de escadas sem segurar no

corrimão”, “entra e sai de um carro”, “entra e sai de uma van, caminhão ou veículos altos”. Ainda tiveram 3 pacientes que não deambulam, apresentando dificuldade em tarefas mais simples como “fica em pé por alguns minutos”, “sobe e desce da própria cama” e “sobe em um sofá ou cadeira de tamanho adulto” (Tabela 06). Tais dificuldades nas áreas exploradas desse domínio demonstram maior dificuldade em movimentos de extensão e flexão de porções dos membros inferiores como joelhos e tornozelos, bem como diminuição de força e tônus muscular com variação da gravidade de comprometimento proporcional ao grau de dificuldade dos itens.

Tabela 06. Resposta aos itens no domínio Mobilidade do questionário PEDI-CAT aplicado nos pacientes com AMC assistidos no Ambulatório de Doenças Neuromusculares da EBMSp julho-setembro 2022.

Resposta aos itens em Mobilidade	(n)	Porcentagem** (%)
“Sobe um lance de escadas sem segurar no corrimão”		
Incapaz	1	14,3%
Difícil/Um pouco difícil	6	85,7%
Total de respostas*	7	
“Desce um lance de escadas sem segurar no corrimão”		
Incapaz	1	14,3%
Difícil/Um pouco difícil	5	71,4%
Total de respostas*	7	
“Entra e sai de um carro”		
Incapaz	0	0%
Difícil/Um pouco difícil	6	75%
Total de respostas*	8	
“Entra e sai de uma van, caminhão ou veículos altos”		
Incapaz	0	0%
Difícil/Um pouco difícil	5	100%
Total de respostas*	5	
“Fica em pé por alguns minutos”		
Incapaz	2	20%
Difícil/Um pouco difícil	1	10%
Total de respostas*	10	
“Sobe e desce da própria cama”		
Incapaz	2	50%
Difícil/Um pouco difícil	1	25%
Total de respostas*	4	
“Sobe em um sofá ou cadeira de tamanho adulto”		
Incapaz	2	66,7%
Difícil/Um pouco difícil	0	0%
Total de respostas*	3	
Total de pacientes	10	76,9%

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

*Total de respostas dos pacientes com pontuação abaixo do esperado para quais foi realizada a pergunta durante a aplicação do questionário PEDI-CAT.

**Porcentagem dentro o total de respostas dos pacientes com pontuação abaixo do esperado ao item correspondente

Em Social/Cognitivo, 3 pacientes (23%) pontuaram abaixo do esperado, sendo que os itens que a maioria apresentou dificuldade, pontuando como “incapaz” ou “difícil” foram aqueles relacionados à escrita, como “escreve uma lista de 3 a 4 palavras de forma legível”, “escreve bilhetes curtos ou envia mensagens de texto ou e-mail” e “escreve um trabalho escolar de 2 a 3 páginas escritas ou digitadas”. Essas dificuldades evidenciadas estão correlacionadas com a dificuldade motora para realizar o movimento fino da escrita e à fraqueza muscular, não estando diretamente relacionado com o atraso cognitivo.

Em Responsabilidade, apenas a paciente 8 pontuou abaixo do esperado para a faixa etária, enquanto 99,9% dos pacientes assumem responsabilidades tais quais esperadas para sua faixa etária.

6 DISCUSSÃO

A Artrogripose Múltipla Congênita é uma síndrome caracterizada por múltiplas contraturas articulares não progressivas, que envolvem estruturas do tecido conjuntivo, ósseo e articular¹. É uma síndrome rara, que necessita de um diagnóstico etiológico complexo e o tratamento multidisciplinar precoce é crucial para que o portador da condição tenha melhor desenvolvimento de suas funções e da sua qualidade de vida³⁹. Por envolver centenas de etiologias⁴⁰, as manifestações clínicas são variadas, com diferentes graus de gravidade e comprometimento e, por esse motivo, não há um consenso sobre sua classificação e há grande dificuldade para seu diagnóstico^{7,19}. Pacientes com AMC convivem com limitações funcionais importantes, sobretudo motoras e físicas por conta do comprometimento osteoarticular e muscular²⁶. O presente estudo ratificou esses dados da literatura, evidenciando que as funções motoras são as mais comprometidas, enquanto as funções cognitivas e sociais não demonstraram diferença em relação à população geral.

Neste estudo, observou-se um predomínio de pacientes do sexo feminino (61,5%). Dentre os estudos que abordam a prevalência da AMC no âmbito mundial, alguns evidenciam predomínio do sexo masculino²¹, enquanto outros demonstraram distribuição semelhante entre os sexos^{10,14,15,18}. Assim, não há uma conclusão significativa em relação à prevalência entre os sexos, sendo provável que não haja prevalência significativamente diferente entre os sexos.

O presente estudo evidenciou que a maioria dos pacientes são procedentes de Salvador (38,5%) em relação à distribuição heterogênea dos casos no interior da Bahia. Tal comportamento pode ser explicado por Salvador ser um grande centro com maiores recursos e profissionais habilitados para o diagnóstico da Artrogripose, principalmente pelo fato de o Ambulatório de Doenças Neuromusculares do Bahiana Saúde ser o principal serviço de referência para tal condição no estado. Não há dados na literatura sobre essa distribuição no Brasil, mas cenário semelhante foi observado internacionalmente e descrito por Hoff et al. na Europa, onde há distribuição heterogênea e focalizada nos grandes centros urbanos¹⁵.

A Artrogripose Múltipla Congênita compreende mais de 400 etiologias, o que explica a heterogeneidade de diagnósticos etiológicos encontrados entre os pacientes deste estudo. Dentre esses, a Artrogripose Distal e a Síndrome de Escobar demonstraram ser as etiologias mais prevalentes. Além disso, foi constatado que 23,1% dos

pacientes ainda estão em processo de investigação etiológica, o que ratifica a complexidade do diagnóstico para essa condição. Já na literatura, autores como Hall et al.⁴¹, Bamshad et al.⁵ e Kimber⁴² descreveram a Amioplastia e a Artrogripose Distal como as duas etiologias mais comuns, sendo a primeira ainda mais prevalente. Já Oncel et al.⁴³ demonstrou, em seu estudo realizado num serviço de neuropediatria na Turquia, a Artrogripose distal como a principal etiologia, seguida da Amioplastia. Em relação às outras etiologias, estudos na literatura evidenciaram resultados semelhantes, com alta heterogeneidade etiológica e clínica^{10,18,28,44}. Essa variedade etiológica impacta numa característica marcante da AMC, a individualidade quanto às manifestações clínicas da condição, que depende não só da etiologia, mas de aspectos biopsicossociais de cada indivíduo⁴⁵.

O diagnóstico precoce e o acompanhamento multidisciplinar a curto e a longo prazo para os pacientes com Artrogripose Múltipla Congênita são imprescindíveis para garantir melhor desenvolvimento das funções e, conseqüentemente, maior qualidade de vida^{4,46}. Estudos demonstraram que, mesmo com apresentações clínicas mais graves, crianças com AMC podem atingir um nível de funcionalidade maior se iniciarem o tratamento precoce e individualizado^{47,48}.

A Artrogripose possui uma ampla variedade de manifestações clínicas, mas, em sua maioria, observamos comprometimento de articulações e tendões, hipotonia e atrofia muscular, micrognatia e escolioses^{49,50}, por isso serviços como ortopedia e fisioterapia costumam ter alta demanda para reabilitação desses pacientes⁵¹. No presente estudo, resultados semelhantes foram observados, nos quais a ortopedia é o serviço mais frequentado (61,5%), seguido da fisioterapia (53,8%), o que se deve ao maior comprometimento osteoarticular que a condição oferece, trazendo maior necessidade e urgência à frequência regular nesses serviços. Em contrapartida, apesar da importância de serviços como psicologia e terapia ocupacional para desenvolvimento da criança em suas atividades diárias e interações sociais²⁷, esses são os menos frequentados nesse estudo, evidenciando que, na população pediátrica, pode haver menor conscientização por parte de seus cuidadores sobre os impactos psicológicos e sociais secundários à condição.

Pelos comprometimentos clínicos trazidos pela Artrogripose Múltipla Congênita, o tratamento cirúrgico se torna indispensável em muitos casos^{29,52}, principalmente de ordem ortopédica como cirurgias corretivas em pés tortos, liberação de tendões e

tecidos moles, alongamentos de músculos extensores em membros superiores e inferiores e deformidades oriundas da escoliose. A maioria dos pacientes necessitam de múltiplas cirurgias corretivas⁸, como demonstrado na coorte de Hansen-Jaumart et al.⁵³, que constatou a realização de 496 cirurgias dentre os 114 pacientes, destacando-se as ortopédicas para pés e tornozelos. Corroborando com os dados da literatura sobre o tema^{27,28}, o presente estudo evidenciou que 53,8% dos pacientes já realizaram alguma cirurgia. Pelo mesmo motivo, o uso de órteses é comum na maioria dos portadores da AMC, pois essa é uma das abordagens para reabilitação dos pacientes a fim de obter melhora das funções e posicionamento dos membros, como evidenciado pela revisão integrativa de Batista KT et al⁵⁴. Semelhante à literatura, a maioria dos pacientes neste estudo fazem uso de órtese como abordagem reabilitativa¹¹.

O uso do PEDI-CAT no presente estudo objetivou utilizar um instrumento de validação internacional para avaliar a incapacidade na Artrogripose Múltipla Congênita dentre os aspectos de mobilidade, cognitivo, social, nível de independência e realização de atividades diárias^{38,55-57}. Foi evidenciado que o maior comprometimento desses pacientes foi nos domínios Mobilidade (76,9%) e Atividades Diárias (46,2%), com menores escores relacionados à função motora e física por comprometimento tanto de membros inferiores quanto superiores. No domínio Social/Cognitivo, os escores demonstraram ser compatíveis em relação à população geral, mas foi observado, através das respostas aos itens, que as dificuldades relatadas não estão necessariamente correlacionadas com o comprometimento cognitivo, mas ao comprometimento dos movimentos de preensão e função motora fina, que são secundários às contraturas congênitas e subdesenvolvimento do músculo⁵⁸.

Hansen-Jaumard et al.⁵³ constatou que pacientes com comprometimento de membros superiores como ombros e cotovelos possuem menor independência para realizar atividades diárias de autocuidado, isto é, o maior comprometimento de membros superiores é um fator predisponente para comprometimento da independência. Esse fato também foi observado no presente estudo, uma vez que atividades essenciais como alimentar-se, vestir-se e escrever demonstraram ser comprometidas e estão diretamente relacionadas com a menor funcionalidade dos membros superiores.

Não existem dados na literatura sobre algum estudo que avalie a funcionalidade na Artrogripose Múltipla Congênita através do PEDI-CAT. Entretanto, já foram publicados

trabalhos semelhantes com a utilização de outros instrumentos, que obtiveram resultados congruentes com os encontrados neste estudo, demonstrando menor funcionalidade motora, mas com escores cognitivos e sociais compatíveis aos da população geral^{11,12,25,30}. Outros dois estudos que utilizaram o PEDI-CAT para avaliar pacientes com Atrofia Muscular Espinhal³⁵ e paralisia cerebral⁵⁹ também apresentaram resultados semelhantes aos apresentados no dado estudo.

Neste estudo, os escores relacionados ao domínio Responsabilidade também foram compatíveis com a população geral, indicando que o nível de independência e sociabilidade estavam de acordo com a faixa-etária dos pacientes. Na literatura, Wall et al.⁵⁸ utilizou dois questionários para investigar a funcionalidade e os fatores psicossociais em pacientes com AMC e concluiu que estes possuem baixa funcionalidade de seus membros superiores, mas possuem relações sociais e desenvolvimento emocional consistentes com a população geral. Sodergard et al.⁶⁰, em sua coorte, relatou que os pacientes com AMC conseguem manter boa interação social, participando de atividades que correspondem às suas necessidades, além de evidenciar que a inteligência nesses pacientes eram dentro dos padrões de normalidade. Em contrapartida, Elfassy et al.⁴⁶ evidenciou que, apesar dos cuidadores dos portadores de AMC considerarem que eles possuem boa inserção social, os próprios pacientes demonstraram preocupações quanto às suas limitações serem obstáculos em sua vida, especialmente em momentos de transição da juventude.

Por fim, foi percebida grande discrepância entre os escores dos pacientes nos domínios Atividades Diárias e Mobilidade, possivelmente pelas diferentes e complexas etiologias que cursam com variados graus de comprometimento, junto à assiduidade ou não no acompanhamento multidisciplinar a longo prazo, que é descrito como imprescindível para garantir maior funcionalidade nesses pacientes⁴.

As limitações encontradas durante a realização do dado estudo envolvem a estruturação do sistema de saúde, a prevalência da doença na população e o uso do questionário PEDI-CAT. A AMC é uma doença rara e não foi possível constituir amostra significativa para análise, além de o presente estudo ter sido realizado em apenas um centro de referência em um único estado, não oferecendo comparação multicêntrica e a nível nacional. Quanto às limitações relacionadas à aplicação do questionário, há possibilidade de viés de informação devido ao instrumento de coleta que dependia do grau de escolaridade e de entendimento das perguntas e suas

alternativas, bem como da memória dos cuidadores dos participantes. Além disso, o próprio questionário possui como limitações não considerar pacientes que usam órtese para locomoção ou aqueles que possuem procedimentos como traqueostomia, gastrostomia, sondas e ventilação invasiva, impactando diretamente nas respostas de alguns itens e na sua pontuação.

Por outro lado, o presente estudo é um trabalho inédito sob essa perspectiva, uma vez que há escassez de estudos na literatura e, no Brasil, inexistem estudos sob esse tema, sendo sua maioria relatos de casos, já que a AMC se trata de uma condição rara. Além disso, a utilização de um questionário internacionalmente validado como o PEDI-CAT permitiu elucidar os comprometimentos gerados pela condição e refletir como o tratamento precoce impacta no desenvolvimento das funções motoras, cognitivas e sociais e na qualidade de vida da criança e do futuro adulto, bem como para elucidar os aspectos que os serviços de reabilitação devem focar para oferecer um acompanhamento mais especializado.

Tal estudo convergiu com os dados encontrados na literatura e elucidou aspectos relacionados à funcionalidade de pacientes com AMC, além de ter permitido a compreensão da manifestação dessa condição no Brasil, onde ainda não há estudos sob essa perspectiva.

7 CONCLUSÃO

Os resultados do estudo evidenciaram que os pacientes acometidos pela Artrogripose Múltipla Congênita possuem maior comprometimento de suas atividades motoras, que impacta diretamente na mobilidade e tarefas diárias, mas, em contrapartida, não foi observado comprometimento cognitivo em relação à população em geral. Esses resultados são compatíveis com outros trabalhos semelhantes na literatura.

A dificuldade no diagnóstico e a não adesão ao tratamento multidisciplinar pode significar progressão da doença, diminuição da funcionalidade e qualidade de vida do paciente. Dada a complexidade da AMC, o acompanhamento com uma equipe multiprofissional especializada é essencial para que seja possível melhor desenvolvimento das funções e evitar comprometimentos futuros, além de acarretar maior qualidade de vida para o paciente.

São necessários maiores estudos sobre a Artrogripose Múltipla Congênita no Brasil e maiores incentivos para que as políticas de saúde desenvolvam serviços direcionados e especializados na condição, de forma que contribuam com a maior qualidade de vida para esses pacientes, bem como com a contribuição para o conhecimento dessa condição ainda pouco estudada no país e escassa na literatura.

8 REFERÊNCIAS

1. Hall JG. Arthrogryposis (multiple congenital contractures): Diagnostic approach to etiology, classification, genetics, and general principles. *Eur J Med Genet* [Internet]. 2014 Aug;57(8):464–72. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1769721214000615>
2. Fixsen J. Arthrogryposis: a text atlas. *J Bone Joint Surg Br* [Internet]. 1999 Jan;81-B(1):183–183. Available from: <https://online.boneandjoint.org.uk/doi/10.1302/0301-620X.81B1.0810183a>
3. Binkiewicz-Glińska A, Wierzba J, Szurowska E, Ruckeman-Dziurdzińska K, Bakula S, Sokołów M, et al. Arthrogryposis multiplex congenital - multidisciplinary care - including own experience. *Dev Period Med*. 2016;20(3):191–6.
4. Kowalczyk B, Feluś J. Arthrogryposis: An update on clinical aspects, etiology, and treatment strategies. *Archives of Medical Science*. 2016;12(1):10–24.
5. Bamshad M, van Heest AE, Pleasure D. Arthrogryposis: A review and update. *Journal of Bone and Joint Surgery - Series A*. 2009;91(SUPPL. 4):40–6.
6. Hoff JM, Loane M, Gilhus NE, Rasmussen S, Daltveit AK. Arthrogryposis multiplexa congenita: an epidemiologic study of nearly 9 million births in 24 EUROCAT registers. *European Journal of Obstetrics & Gynecology and Reproductive Biology* [Internet]. 2011 Dec;159(2):347–50. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0301211511005422>
7. Hall JG, Kimber E, Dieterich K. Classification of arthrogryposis. *Am J Med Genet C Semin Med Genet* [Internet]. 2019 Sep 4;181(3):300–3. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/ajmg.c.31716>
8. Ma L, Yu X. Arthrogryposis multiplex congenita: classification, diagnosis, perioperative care, and anesthesia. *Front Med* [Internet]. 2017 Mar 2;11(1):48–52. Available from: <http://link.springer.com/10.1007/s11684-017-0500-4>
9. Roma JHF, Alves RC, da Silva VS, Ferreira MJ, de Araújo C, Pavoni JHC. Descriptive study of suspected congenital zika syndrome cases during the 2015–2016 epidemic in Brazil. *Rev Soc Bras Med Trop*. 2019;52(March):0–3.

10. Valdés-Flores M, Casas-Avila L, Hernández-Zamora E, Kofman S, Hidalgo-Bravo A. Characterization of a group unrelated patients with arthrogryposis multiplex congenita. *J Pediatr (Rio J)* [Internet]. 2016 Jan;92(1):58–64. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jped.2015.04.008>
11. Eriksson M, Jylli L, Villard L, Kroksmark AK, Bartonek Å. Health-related quality of life and orthosis use in a Swedish population with arthrogryposis. *Prosthet Orthot Int* [Internet]. 2018 Aug;42(4):402–9. Available from: <https://journals.lww.com/00006479-201842040-00005>
12. Altiok H, Flanagan A, Krzak JJ, Hassani S. Quality of life, satisfaction with life, and functional mobility of young adults with arthrogryposis after leaving pediatric care. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2019;181(3):461–8.
13. Bedard T, Lowry RB. Disease coding systems for arthrogryposis multiplex congenita. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2019;181(3):304–9.
14. Nichols T. Natural history study of arthrogryposis multiplex congenita , amyoplasia type. 2011;64.
15. Hoff JM, Loane M, Gilhus NE, Rasmussen S, Daltveit AK. Arthrogryposis multiplexa congenita: an epidemiologic study of nearly 9 million births in 24 EUROCAT registers. *European Journal of Obstetrics & Gynecology and Reproductive Biology* [Internet]. 2011 Dec;159(2):347–50. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0301211511005422>
16. Gordon EC. Arthrogryposis Multiplex Congenita, AD 1156. *Dev Med Child Neurol* [Internet]. 2008 Nov 12;38(1):80–3. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1469-8749.1996.tb15036.x>
17. Ramachandran M. The diagnosis of art: arthrogryposis and Ribera's The Clubfoot. *J R Soc Med* [Internet]. 2006 Jun 1;99(6):321–2. Available from: <http://www.jrsm.org/cgi/doi/10.1258/jrsm.99.6.321>
18. Darin N, Kimber E, Kroksmark AK, Tulinius M. Multiple congenital contractures: Birth prevalence, etiology, and outcome. *J Pediatr* [Internet]. 2002 Jan;140(1):61–7. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0022347602685488>

19. Hall JG, Kimber E, van Bosse HJP. Genetics and classifications. *Journal of Pediatric Orthopaedics*. 2017;37(5):S4–8.
20. Costa MCM. Universidade Federal Da Bahia Fundação Oswaldo Cruz - Fiocruz Fundação Oswaldo Cruz - Fiocruz. 2021;
21. Wallach E, Walther- Louvier U, Espil-Taris C, Rivier F, Baudou E, Cances C. Arthrogyrosis in children: Etiological assessments and preparation of a protocol for etiological investigations. *Archives de Pédiatrie [Internet]*. 2018 Jul;25(5):322–6. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.arcped.2018.05.004>
22. Baty BJ, Cubberley D, Morris C, Carey J. Prenatal diagnosis of distal arthrogyrosis. *Am J Med Genet*. 1988;29(3):501–10.
23. Rink BD. Arthrogyrosis: A Review and Approach to Prenatal Diagnosis. *Obstet Gynecol Surv [Internet]*. 2011 Jun;66(6):369–77. Available from: <https://journals.lww.com/00006254-201106000-00017>
24. Kalampokas E, Kalampokas T, Sofoudis C, Deligeoroglou E, Botsis D. Diagnosing Arthrogyrosis Multiplex Congenita: A Review. *ISRN Obstet Gynecol*. 2012; 2012:1–6.
25. Oishi S, Agranovich O, Zlotolow D, Wall L, Stutz C, Pajardi G, et al. Treatment and outcomes of arthrogyrosis in the upper extremity. *Am J Med Genet C Semin Med Genet [Internet]*. 2019 Sep 3;181(3):363–71. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ajmg.c.31722>
26. Nouraei H, Sawatzky B, MacGillivray M, Hall J. Long-term functional and mobility outcomes for individuals with arthrogyrosis multiplex congenita. *Am J Med Genet A [Internet]*. 2017 May;173(5):1270–8. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ajmg.a.38169>
27. Dieterich K, Kimber E, Hall JG. Central nervous system involvement in arthrogyrosis multiplex congenita: Overview of causes, diagnosis, and care. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2019;181(3):345–53.
28. Steen U, Wekre LL, Vøllestad NK. Physical functioning and activities of daily living in adults with amyoplasia, the most common form of arthrogyrosis. A cross-sectional study. *Disabil Rehabil [Internet]*. 2018;40(23):2767–79. Available from: <https://doi.org/10.1080/09638288.2017.1357211>

29. Rac MWF, McKinney J, Gandhi M. Arthrogyrosis. *Am J Obstet Gynecol* [Internet]. 2019 Dec;221(6):B7–9. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0002937819311287>
30. Dai S, Jaeger M, Jouk PS, Pérennou D, Dieterich K. Arthrogyrosis multiplex congenita in an adult patient cohort: What are the limitations in activities in daily life? *Ann Phys Rehabil Med* [Internet]. 2016 Sep;59:e83. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rehab.2016.07.191>
31. Cirillo A, Collins J, Sawatzky B, Hamdy R, Dahan-Oliel N. Pain among children and adults living with arthrogyrosis multiplex congenita: A scoping review. *Am J Med Genet C Semin Med Genet* [Internet]. 2019 Sep 26;181(3):436–53. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ajmg.c.31725>
32. Gagnon M, Caporuscio K, Veilleux L, Hamdy R, Dahan-Oliel N. Muscle and joint function in children living with arthrogyrosis multiplex congenita: A scoping review. *Am J Med Genet C Semin Med Genet* [Internet]. 2019 Sep 27;181(3):410–26. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ajmg.c.31726>
33. Sawatzky B, Jones T, Miller R, Noureai H. The relationship between joint surgery and quality of life in adults with arthrogyrosis: An international study. *Am J Med Genet C Semin Med Genet* [Internet]. 2019 Sep;181(3):469–73. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ajmg.c.31720>
34. Dumas HM, Fragala-Pinkham MA, Haley SM, Ni P, Coster W, Kramer JM, et al. Computer adaptive test performance in children with and without disabilities: prospective field study of the PEDI-CAT. *Disabil Rehabil* [Internet]. 2012 Mar 12;34(5):393–401. Available from: <http://www.tandfonline.com/doi/full/10.3109/09638288.2011.607217>
35. 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.
36. Cordeiro L, Villagomez A, Swain D, Deklotz S, Tartaglia N. Adaptive skills in fxs: A review of the literature and evaluation of the pedi-computer adaptive test (pedi-cat) to measure adaptive skills. *Brain Sci*. 2020;10(6):1–19.
37. Lewis J, Scott K, Pan X, Heathcock J. The Relationship between Parent-reported PEDI-CAT Mobility and Gross Motor Function in Children with

- Cerebral Palsy: Brief Report. *Dev Neurorehabil* [Internet]. 2020;23(2):140–4. Available from: <https://doi.org/10.1080/17518423.2019.1687601>
38. 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* [Internet]. 2016 Dec;20(6):561–70. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1413-35552016000600561&lng=en&nrm=iso&tIng=en
 39. Binkiewicz-Glińska A, Wierzba J, Szurowska E, Ruckeman-Dziurdzińska K, Bakula S, Sokołów M, et al. Arthrogryposis multiplex congenital - multidisciplinary care - including own experience. *Dev Period Med*. 2016;20(3):191–6.
 40. Filges I, Tercanli S, Hall JG. Fetal arthrogryposis: Challenges and perspectives for prenatal detection and management. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2019;181(3):327–36.
 41. Hall JG, Aldinger KA, Tanaka KI. Amyoplasia revisited. *Am J Med Genet A*. 2014;164(3):700–30.
 42. Kimber E. AMC: amyoplasia and distal arthrogryposis. *J Child Orthop*. 2015;9(6):427–32.
 43. Oncel I, Haliloglu G, Utine E, Aksoy C, Boduroglu K, Topaloglu H. Arthrogryposis multiplex congenita (AMC): Spectrum and classification at a tertiary referral center. *Neuromuscular Disorders* [Internet]. 2016;26(2016):S107. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.nmd.2016.06.080>
 44. Oncel I, Haliloglu G, Utine E, Aksoy C, Boduroglu K, Topaloglu H, et al. Arthrogryposis in children: Etiological assessments and preparation of a protocol for etiological investigations. *Journal of Pediatric Orthopaedics* [Internet]. 2016 Sep 6;20(6):561–70. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ajmg.c.31720>
 45. Ayadi K, Trigui M, Abid A, Cheniour A, Zribi M, Keskes H. Arthrogryposis: Clinical manifestations and management. *Archives de Pediatrie*. 2015 Aug 1;22(8):830–9.

46. Elfassy C, Darsaklis VB, Snider L, Gagnon C, Hamdy R, Dahan-Oliel N. Rehabilitation needs of youth with arthrogryposis multiplex congenita: Perspectives from key stakeholders. *Disabil Rehabil* [Internet]. 2020;42(16):2318–24. Available from: <https://doi.org/10.1080/09638288.2018.1559364>
47. Dubousset J, Guillaumat M. Long-term outcome for patients with arthrogryposis multiplex congenita. *J Child Orthop*. 2015;9(6):449–58.
48. Fassier A, Wicart P, Dubousset J, Seringe R. Arthrogryposis multiplex congenita. Long-term follow-up from birth until skeletal maturity. *J Child Orthop*. 2009;3(5):383–90.
49. Sucuoglu H, Ornek NI, Caglar C. Arthrogryposis multiplex congenita: Multiple congenital joint contractures. *Case Rep Med*. 2015;2015(Figure 1):1–4.
50. Banker BQ. Arthrogryposis multiplex congenita: Spectrum of pathologic changes. *Hum Pathol*. 1986;17(7):656–72.
51. Dai S, Dieterich K, Jaeger M, Wuyam B, Jouk PS, Pérennou D. Disability in adults with arthrogryposis is severe, partly invisible, and varies by genotype. *Neurology* [Internet]. 2018 May 1;90(18):e1596–604. Available from: <http://www.neurology.org/lookup/doi/10.1212/WNL.0000000000005418>
52. Hall JG, Ogranovich A, Pontén A, van Bosse HJP. Summary of the 2nd international symposium on arthrogryposis, St. Petersburg, Russia, September 17-19, 2014. *Am J Med Genet A*. 2015;167(6):1193–5.
53. Hansen-Jaumard D, Elfassy C, Montpetit K, Ghalimah B, Hamdy R, Dahan-Oliel N. A review of the orthopedic interventions and functional outcomes among a cohort of 114 children with arthrogryposis multiplex congenita [Internet]. McLaughlin M, Vercler C, editors. Vol. 13, *Journal of Pediatric Rehabilitation Medicine*. 2020. p. 263–71. Available from: <https://www.medra.org/servlet/aliasResolver?alias=iospress&doi=10.3233/PRM-190657>
54. Batista KT et al. Qualidade de vida de pacientes com artrogripose múltipla congênita após cirurgia e / ou reabilitação: revisão integrativa. *Com Ciências Saúde*. 2019;30(3):21–32.

55. 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 Apr 3;37(4):517–26. Available from: <https://doi.org/10.1080/09593985.2019.1633716>
56. Fragala-Pinkham MA, Miller PE, M.Dumas H, Shore BJ. Development and Validation of Equations to Link Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI) Functional Skills Scores to PEDI-Computer Adaptive Test Scores for Youth with Cerebral Palsy. *Phys Occup Ther Pediatr* [Internet]. 2020;40(1):106–20. Available from: <https://doi.org/10.1080/01942638.2019.1628160>
57. Accuracy and precision of the Pediatric Evaluation of Disability Inventory computer-adaptive tests (PEDI-CAT).pdf.
58. Wall LB, Vuillerman C, Miller PE, Bae DS, Goldfarb CA. Patient-reported outcomes in arthrogryposis. *Journal of Pediatric Orthopaedics*. 2020;40(7):357–60.
59. Scott K, Lewis J, Pan X, Heathcock J. Parent-Reported PEDI-CAT Mobility and Gross Motor Function in Infants with Cerebral Palsy. Vol. 33, *Pediatric Physical Therapy*. 2021. p. 156–61.
60. Södergård J, Hakamies-Blomqvist L, Sainio K, Ryöppy S, Vuorinen R. Arthrogryposis multiplex congenita: perinatal and electromyographic findings, disability, and psychosocial outcome. *J Pediatr Orthop B* [Internet]. 1997 Jul;6(3):167–71. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9260644>

9 APÊNDICES

APÊNDICE A – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

Título do Estudo: Fatores Associados a Qualidade de Vida Relacionada à Saúde em Indivíduos com Artrogripose Múltipla Congênita na Comunidade: Estudo Transversal.

Pesquisadores Responsáveis: Luciana Oliveira Pinheiro Rangel; Marcela Câmara Machado Costa; Caio Lopes Pereira Santos; Blenda Antunes Cacique Curcino de Eça.

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

O (A) Senhor (a) está sendo convidado (a) a participar de uma pesquisa. Por favor, leia este documento com bastante atenção antes de assiná-lo. Caso haja alguma palavra ou frase que o (a) senhor (a) não consiga entender, converse com o pesquisador responsável pelo estudo ou com um membro da equipe desta pesquisa para esclarecê-los.

A proposta deste termo de consentimento livre e esclarecido (TCLE) é explicar tudo sobre o estudo e solicitar a sua permissão para participar do mesmo.

Os objetivos dessa pesquisa são identificar os fatores associados a forma com que os pacientes com doença que causa alteração na forma e funcionamento de articulações em duas ou mais áreas do corpo, a Artrogripose Múltipla Congênita (AMC), percebem os impactos da saúde e da doença sobre satisfação com a vida do paciente e metas pessoais (qualidade de vida), descrever características da doença, histórico médico relacionado a doença, como número de articulações afetadas, cirurgias prévias, medicações em uso e profissionais que acompanham o paciente, e características pessoais como idade, renda familiar, escolaridade e ocupação dos responsáveis pelo paciente (perfil sociodemográfico e clínico) de pacientes com AMC, identificar qual(is) a(s) parte(s) (dimensões) do questionário utilizado estão mais afetadas, seja(m) ela(s) social, emocional, física ou relacionada a escola, comparar a qualidade de vida dos pacientes com AMC sob a percepção dos pais e dos próprios pacientes e relacionar variáveis sociodemográficas (idade, renda familiar, meio de transporte) com a qualidade de vida de crianças e adolescentes com AMC e tem como justificativa uma melhor compreensão por parte do serviço a partir das necessidades e dos fatores associados a qualidade de vida relacionada à saúde para implementação de melhores práticas no atendimento e acompanhamento.

Se o(a) Sr.(a) aceitar participar da pesquisa, os procedimentos envolvidos em sua participação são os seguintes: será enviado um questionário sociodemográfico e clínico, dois questionários (instrumentos) para avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde, o PedsQL, a ser respondido pelo(a) Sr.(a) e o PEDI-CAT, que será respondido pelo paciente portador de AMC. Não há tempo mínimo para completar os questionários.

Toda pesquisa com seres humanos envolve algum tipo de risco. No nosso estudo, os possíveis riscos ou desconfortos decorrentes da participação na pesquisa são tristeza, angústia, constrangimento e emoção (mobilização emocional e desconforto) na aplicação dos questionários, minimizados com garantia de isolamento acústico e cuidados adequados por parte dos pesquisadores, além de, no caso de coleta presencial, uso de sala reservada para aplicação. Caso seja relatado ou percebido desconforto, será feito encaminhamento para acolhimento psicológico na própria instituição onde o indivíduo realiza o acompanhamento médico.

Contudo, esta pesquisa também pode trazer benefícios. Os possíveis benefícios resultantes da participação na pesquisa são ligados a contribuição para o conhecimento que

futuramente será analisado pelo serviço. A pesquisa não trará benefícios diretos ao participante, porém pode implicar em benefício para futuros pacientes.

Sua participação na pesquisa é totalmente voluntária, ou seja, não é obrigatória. Caso o(a) Sr.(a) decida não participar, ou ainda, desistir de participar e retirar seu consentimento durante a pesquisa, não haverá nenhum prejuízo ao atendimento que você recebe ou possa vir a receber na instituição.

Não está previsto nenhum tipo de pagamento pela sua participação na pesquisa e o(a) Sr.(a) não terá nenhum custo com respeito aos procedimentos envolvidos. Essas despesas serão pagas pelo orçamento da pesquisa.

Caso ocorra algum problema ou dano com o(a) Sr.(a), resultante de sua participação na pesquisa, o(a) Sr.(a) receberá todo o atendimento necessário, sem nenhum custo pessoal e garantimos indenização diante de eventuais fatos comprovados, comnexo causal com a pesquisa.

Solicitamos também sua autorização para apresentar os resultados deste estudo em eventos da área de saúde e publicar em revista científica nacional e/ou internacional. Por ocasião da publicação dos resultados, seu nome será mantido em sigilo absoluto, bem como em todas as fases da pesquisa.

É assegurada a assistência durante toda pesquisa, bem como é garantido ao Sr.(a), o livre acesso a todas as informações e esclarecimentos adicionais sobre o estudo e suas consequências, enfim, tudo o que o(a) Sr.(a) queira saber antes, durante e depois da sua participação.

Em qualquer etapa do estudo você terá acesso aos profissionais responsáveis pela pesquisa para esclarecimento de eventuais dúvidas. As responsáveis pelo estudo nesta instituição são **CAIO LOPES PEREIRA SANTOS, LUCIANA OLIVEIRA RANGEL PINHEIRO, MARCELA CÂMARA MACHADO COSTA E BLENDANTUNES CACIQUE CURCINO DE EÇA** que poderão ser encontradas de segunda-feira a sexta-feira, das 07:00 as 12:00, no endereço: Ambulatório de Doenças Neuromusculares do Centro Médico de Brotas da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, avenida Dom João VI, 275 – Brotas – CEP: 40.290-000 – Salvador – Bahia.

Fone: (71) 99190-9659 / Caio Lopes Pereira Santos

Fone: (71) 98867-1855 / Luciana Oliveira Rangel Pinheiro

Fone: (71) 98892-2458 / Marcela Câmara Machado Costa

Fone: (77) 99134-8549 / Blenda Antunes Cacique Curcino de Eça

É possível também, no caso de dúvidas éticas ou denúncias relacionadas a pesquisa, entrar em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos (CEP-BAHIANA; Endereço: Av. Dom João VI, 274, Brotas, Salvador (BA) – CEP: 40.285-001 – Fone: (71) 2101-1921 – E-mail: cep@bahiana.edu.br).

Esse Termo é assinado em duas vias de igual teor, sendo uma do(a) Sr.(a) e a outra para os pesquisadores, e os documentos serão assinados na última página e rubricados em todas as páginas pelo Sr.(a) e pelo pesquisador principal. O material da pesquisa será guardado pelos pesquisadores responsáveis por 5 anos após o término da pesquisa em local reservado e nos computadores da instituição da pesquisa, sendo que posteriormente os materiais serão destruídos de forma que não possibilite identificação do participante.

Rubrica: 1) Participante / Representante legal / Testemunha imparcial: _____ 2) Pesquisador: _____

Declaração de Consentimento

Concordo em participar do estudo intitulado: "Fatores Associados a Qualidade de Vida Relacionada à Saúde em Indivíduos Portadores de Artrogripose Múltipla Congênita na Comunidade: Estudo Transversal".

Nome do participante ou responsável

Assinatura do participante ou responsável

Data: ____/____/____



Impressão digital do paciente

Eu, (nome do pesquisador responsável) , declaro cumprir as exigências contidas nos itens IV.3 e IV.4, da Resolução nº 466/2012 MS.

Assinatura do pesquisador

Data: ____/____/____

APÊNDICE B – Termo de Assentimento Livre e Esclarecido

TERMO DE ASSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

(até 11 anos de idade)

NOME DO ESTUDO:	Fatores Associados a Qualidade de Vida Relacionada à Saúde em Indivíduos com Artrogripose Múltipla Congênita na Comunidade: Estudo Transversal
PESQUISADORES RESPONSÁVEIS:	Luciana Oliveira Pinheiro Rangel Marcela Câmara Machado Costa Caio Lopes Pereira Santos
LOCAL / SETOR NA INSTITUIÇÃO E HORÁRIO PARA CONTATO:	Fundação Bahiana para Desenvolvimento das Ciências - Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, Ambulatório de Doenças Neuromusculares do Centro Médico de Brotas da Escola Bahiana de Medicina Av. Dom João VI, nº 275, Brotas - Salvador – Bahia – Brasil - CEP: 40285001 Telefone em Horário Comercial: (71) 2101-1900
NÚMERO DE TELEFONE DE CONTATO:	(71) 98867-1855 / (71) 98892-2458 / (71) 99190-9659
COMITÊ DE ÉTICA :	Comitê de Ética em Pesquisa da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública Avenida Dom VI, 274, Brotas – Salvador – Bahia – Brasil - CEP 40285-001 Telefone em Horário Comercial: (71) 2101-1921



Estamos convidando você para participar deste estudo porque você tem Artrogripose Múltipla Congênita (AMC), que é uma doença que causa problemas nas articulações, problemas de mobilidade e função física.

Este é um estudo observacional, o que significa que olharemos uma visita que você fez e as informações sobre seu tratamento. A finalidade deste estudo é aprender mais sobre os fatores associados a qualidade de vida relacionada a saúde na Artrogripose Múltipla Congênita.



Este documento informa sobre o estudo para auxiliar você a decidir se quer participar. Se você quiser participar, será pedido que assine esse papel e leve para casa um original assinado com você. Você pode ler ou pedir ao seu pai, sua mãe ou representante legal para que leia para você.

Você pode fazer perguntas a qualquer momento para tirar as dúvidas que você tiver. Leve o tempo que precisar para fazer dizer que quer ou não quer participar.

Você tem que participar do estudo?

Você não precisa participar do estudo e ninguém ficará bravo se você não quiser. Você precisa somente dizer ao pesquisador responsável ou equipe do estudo.

Você pode dizer "sim" agora e mudar de opinião depois e você também pode decidir não participar do estudo, mesmo que seus pais ou representante legal diga "sim". Você decide.



Rubrica: 1) Participante / Representante legal / Testemunha imparcial: _____ 2) Pesquisador: _____



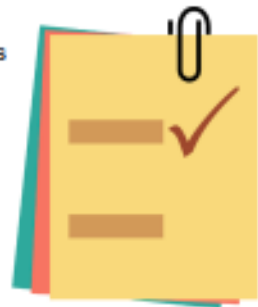
O que vai acontecer com você neste estudo?

Durante o estudo, você irá ao médico para sua visita normal. Durante uma visita, seu médico irá perguntar a você e seus pais ou à pessoa que está cuidando de você algumas questões sobre sua saúde e outras pessoas com Artrogripose Múltipla Congênita também vão ser convidadas a participar. Não haverá visitas para o local do estudo ou exames para fazer neste estudo. As informações sobre os seus exames e visitas normais serão coletadas uma vez.

Quais informações serão coletadas?

Essas informações serão coletadas olhando seus registros médicos e por meio de questionários:

- Sua história clínica.
- Sua altura, peso e idade.
- Informações sobre a sua Artrogripose Múltipla Congênita.
- Informações clínicas, como: batimentos do coração, resultados de alguns exames do coração, rim, fígado; exames de sangue.
- Medicamentos que você está tomando.
- Efeitos negativos e desconfortos relacionados ao medicamento para a Artrogripose Múltipla Congênita que você está usando, se for o caso.
- Resposta de um questionário sobre como você se sente, se você pode se movimentar, se você precisa de ajuda para fazer coisas.
- Resposta de um questionário sobre você e sua família, com quantas pessoas você vive.
- Resposta de um questionário sobre como você executa suas atividades diárias, se você possui alguma limitação que impacta em sua execução.



Este estudo é ruim ou perigoso para você?

Não é esperado que nada de ruim aconteça com você se participar deste estudo, pois você não tomará nenhum medicamento, nem vai fazer exame médico ou testes a mais, além daqueles pedidos pelo seu médico.

Mas você pode se sentir envergonhado ou incomodado por causa das perguntas que serão feitas durante esse estudo.

Você irá melhorar se participar do estudo?

Este estudo não lhe ajudará, mas se alguma coisa for aprendida neste estudo, algum dia pode ajudar outras crianças que tem Artrogripose Múltipla Congênita como você.

Você receberá pagamento ou terá alguma despesa para participar do estudo?

Você e sua família não receberão pagamento e não gastarão para participar do estudo.

Você tem alguma dúvida?



O pesquisador responsável ou a equipe do estudo irá responder às suas dúvidas.

Se você tiver alguma dúvida sobre esse estudo ou se você tiver algum problema durante o estudo, você ou sua mãe, pai ou representante legal podem entrar em contato com o pesquisador responsável. As informações de contato estão na primeira página deste documento, e os pesquisadores podem ser encontrados de segunda-feira a sexta-feira, das

07:00 as 12:00, no endereço: Ambulatório de Doenças Neuromusculares do Centro Médico de Brotas da Escola Bahiana de Medicina, avenida Dom João VI, 275 – Brotas – CEP: 40.290-000 – Salvador – Bahia.

Se você tiver alguma dúvida ética, denúncias ou preocupação sobre os direitos que você tem enquanto estiver participando do estudo, você pode entrar em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos ou a CONEP, que aprovaram esse estudo.

Esses são grupos de pessoas que revisam os estudos para proteger os seus direitos. As informações de contato estão na primeira página deste documento.

Quem vai saber que você está participando do estudo?

Somente seu(s) pai(s) ou a pessoa responsável, o pesquisador responsável e outras pessoas que trabalham neste estudo poderão ver as informações sobre você que estão escritas nos registros médicos.

Suas informações obtidas durante este estudo sempre serão mantidas em segredo. Isso significa que seu nome nunca será divulgado, e ninguém saberá quem você é.

O que acontecerá com os resultados do estudo?

Quando o estudo terminar, os pesquisadores responsáveis irão contar para as pessoas sobre o estudo e o que eles descobriram. Eles farão isso por escrito e em reuniões com pessoas que são interessadas no trabalho que eles fazem.

As informações coletadas de você e outras pessoas que participam deste estudo serão utilizadas para entender melhor e melhorar o tratamento das pessoas com essa doença.



AUTORIZAÇÃO DO PARTICIPANTE

Aceito participar deste estudo e entendo o que acontecerá comigo.

Se eu decidir sair do estudo em qualquer momento, tudo que eu preciso fazer é dizer ao pesquisador responsável. Receberei um original deste Termo de Assentimento depois de assinar.



Nome legível do participante

Impressão digital do paciente

Assinatura do Participante

Data

Nome legível do Pesquisador Responsável

Assinatura do Pesquisador Responsável

Data

Título do Estudo: Fatores Associados a Qualidade de Vida Relacionada à Saúde em Indivíduos com Artrogrípse Múltipla Congênita na Comunidade: Estudo Transversal.

Pesquisadores Responsáveis: Luciana Oliveira Rangel (71 98867-1855); Marcela Câmara Machado Costa (71 98892-2458); Caio Lopes Pereira Santos (71 99190-9659); Blenda Antunes Caciue Curcino de Eça (77 99134-8549) .

TERMO DE ASSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO
(a partir de 12 anos de idade)

Olá! Você está sendo convidado (a) como voluntário (a) a participar da pesquisa Fatores Associados a Qualidade de Vida Relacionada à Saúde em Indivíduos com Artrogrípse Múltipla Congênita na Comunidade: Estudo Transversal.

Você foi convidado por ter uma doença que causa problemas nas articulações, problemas para se movimentar, fraqueza e dor, que é chamada de Artrogrípse Múltipla Congênita (AMC), e por ser atendido no Ambulatório de Doenças Neuromusculares da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública. Além de você, outros pacientes com 05 a 18 anos com a mesma doença também serão convidados!

Nessa pesquisa, vamos pedir para que você responda algumas perguntas sobre como você se sente em relação a sentimentos como tristeza, medo, amizades, atividades físicas como andar e correr, e ida a escola, mas fique tranquilo, caso participe, você não terá um tempo para terminar de responder as perguntas! Além disso, podemos procurar informações como características da sua doença, histórico médico e idade nos registros médicos, mas não vamos contar essas informações para quem não faz parte do nosso estudo.

Os objetivos da pesquisa são descobrir o que está ligado a forma como pacientes com essa doença estão satisfeitos com suas vidas e como percebem como a saúde pode fazer uma mudança nisso. Também vamos ver qual parte do questionário que você vai responder é mais importante para você, comparar suas respostas com as respostas dos seus pais e relacionar dados como idade, renda familiar, meio de transporte com as respostas das crianças e adolescentes que estão participando da pesquisa. Saber essas coisas nos motivou a fazer essa pesquisa e acreditamos que depois de terminar o estudo poderemos melhorar o atendimento e acompanhamento dos pacientes e poder conhecer mais sobre essa doença.

Você poderá deixar de participar da pesquisa nos casos em que as instruções do questionário não sejam entendidas e quando você não consiga terminar de responder. Mesmo deixando de fazer parte do estudo você vai ter o mesmo atendimento de quem está participando.

Para que você participe, o responsável por você deverá autorizar e assinar um termo de consentimento, sendo que ele ou ela pode retirar o consentimento ou interromper sua participação em qualquer momento. Você não precisa pagar nada para participar, nem receberá para participar, mas coisas aprendidas com esse estudo podem ajudar novos pacientes com o mesmo problema que você. Você pode tirar qualquer dúvida em relação à pesquisa quando desejar e a sua participação é voluntária, então você estará livre para participar ou recusar-se a participar. É importante saber que ninguém ficará chateado e nada vai mudar no seu atendimento caso você não queira participar.

Nós não vamos divulgar quem você é para quem não faz parte da pesquisa, garantindo que você não será reconhecido por outras pessoas. Seu nome ou o material que indique sua participação não será liberado sem a permissão do responsável por você e os resultados dessa pesquisa podem ser mostrados para você quando ela acabar.

Toda pesquisa possui um risco, e no caso da nossa pesquisa, é possível que você se sinta envergonhado ou incomodado por causa das perguntas que serão feitas. Para evitar esses riscos, vamos fazer as perguntas em um ambiente calmo, sem outras pessoas que não fazem parte da pesquisa, sem tempo para terminar de responder as perguntas. Caso a gente perceba ou caso você nos conte que está incomodado, vamos conversar e garantir que você receba atendimento completo com pessoas que podem te ajudar.

É possível que algum dano aconteça por conta da pesquisa. Se algum dano aconteça com você e fique comprovado que ele foi causado por essa pesquisa, os pesquisadores responsáveis irão assumir a responsabilidade pelo ocorrido, cobrindo os gastos necessários. Você e seus pais ou responsáveis não terão custos e despesas por isso.

Este termo de assentimento encontra-se impresso em duas vias iguais, assinada em todas as folhas, sendo que uma será fica pelo pesquisador responsável e a outra vai ser entregue a você.

Em caso de dúvidas aos aspectos éticos deste estudo, você ou os responsáveis por você poderão consultar os pesquisadores responsáveis através do contato disponibilizado nesse termo e podem encontra-los no Ambulatório de Doenças Neuromusculares do Centro Médico de Brotas da Escola Bahiana de Medicina de segunda-feira a sexta-feira, das 07:00 as 12:00.

Você ou seus responsáveis também podem tirar dúvidas éticas ou fazer denúncias sobre a pesquisa ao Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública (CEP-BAHIANA; Endereço: Av. Dom João VI, 274, Brotas, Salvador (BA) – CEP: 40.285-001 – Fone: (71) 2101-1921 – E-mail: cep@bahiana.edu.br).

Eu, _____, nascido (a) em ____/____/____, fui informado (a) dos objetivos do estudo "Fatores Associados a Qualidade de Vida Relacionada à Saúde em Indivíduos Portadores de Artrogripose Múltipla Congênita na Comunidade: um Estudo Transversal", de maneira clara e detalhada e tirei minhas dúvidas. Sei que a qualquer momento posso pedir novas informações e modificar minha decisão de participar. Tendo o termo de consentimento do meu responsável já sido assinado, declaro que concordo em participar desse estudo e que recebi uma via deste Termo de Assentimento Livre e Esclarecido.

Salvador, Bahia, ____ de _____ de ____.

Nome do responsável pelo paciente

Nome do paciente

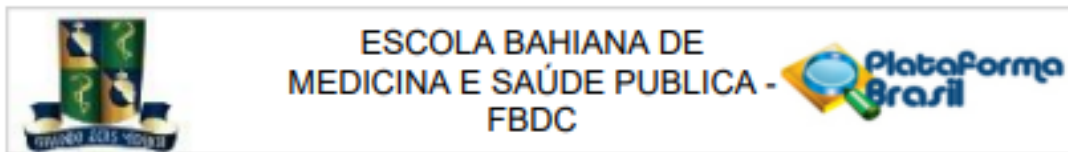


Impressão digital do paciente

Assinatura do pesquisador

10 ANEXOS

ANEXO A – Parecer Consubstanciado do CEP



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DA EMENDA

Título da Pesquisa: FATORES ASSOCIADOS A QUALIDADE DE VIDA RELACIONADA À SAÚDE EM INDIVÍDUOS COM ARTROGRIPOSE MÚLTIPLA CONGÊNITA NA COMUNIDADE: ESTUDO TRANSVERSAL

Pesquisador: Luciana Oliveira Rangel Pinheiro

Área Temática:

Versão: 4

CAAE: 38809620.7.0000.5544

Instituição Proponente: Fundação Bahiana para Desenvolvimento das Ciências

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 4.650.609

Apresentação do Projeto:

A artrogripose múltipla congênita (AMC) é caracterizada por múltiplas contraturas articulares congênitas que podem ser acompanhadas de fraqueza muscular e fibrose¹ e afetam duas ou mais áreas do corpo. Estabelecer o diagnóstico de sua causa é fundamental para guiar o tratamento e conhecer a evolução e história natural, além de aconselhamento genético, sendo a avaliação neurológica importante para determinar a etiologia, já que um exame normal é sugestivo de amioplasia ou artrogripose distal, enquanto um exame alterado pode sugerir anormalidade do sistema nervoso central ou periférico, da placa motora ou músculo. No Brasil, a artrogripose demanda atenção especial devido a relação com síndrome congênita provocada pela infecção por Zika vírus no período gestacional, assim como outras anormalidades motoras e neurológicas, o que impactou de forma importante após a epidemia de 2015 e 2016.

Conhecer os fatores associados à qualidade de vida relacionada à saúde nos pacientes portadores de AMC é importante para adequação do serviço as demandas encontradas e para implementar práticas de saúde.

Objetivo da Pesquisa:

Objetivo Primário:

Identificar os fatores associados a qualidade de vida relacionada à saúde em indivíduos com

Endereço: AVENIDA DOM JOÃO VI, 274

Bairro: BROTAS

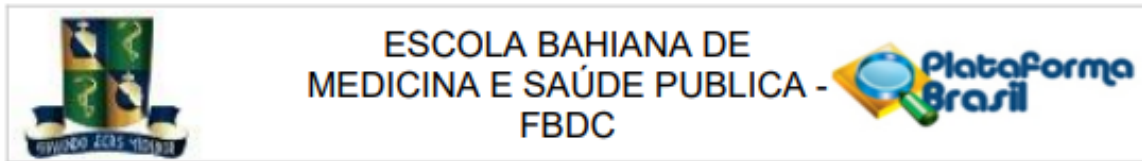
CEP: 40.285-001

UF: BA

Município: SALVADOR

Telefone: (71)2101-1921

E-mail: cep@bahiana.edu.br



Continuação do Parecer: 4.650.609

Artrogripose Múltipla Congênita na comunidade.

Objetivos Secundários:

1. Descrever o perfil sociodemográfico e clínico de pacientes com AMC;
2. Identificar quais as dimensões do instrumento PedsQL 4.0™ estão mais afetadas;
3. Comparar a qualidade de vida dos pacientes com AMC sob a percepção dos pais e dos próprios pacientes;
4. Comparar a qualidade de vida dos pacientes com AMC que utilizam órteses e que são de emboladores;
5. Relacionar variáveis sociodemográficas (idade, renda familiar, meio de transporte) com a qualidade devida de crianças e adolescentes com AMC.
6. Detalhar a relação entre o cognitivo, a mobilidade e a execução de atividades diárias com a qualidade devida e funcionalidade de pacientes com Artrogripose através da utilização do questionário PEDICAT.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Riscos:

De acordo com a pesquisadora: A pesquisa pode oferecer alguma mobilização emocional no momento da aplicação dos questionários de qualidade de vida, caso o participante descreva e/ou o pesquisador perceba algum desconforto trazido pelos questionamentos realizados durante a coleta de dados, o pesquisador responsável fará um encaminhamento do participante para um acolhimento psicológico na própria instituição onde o indivíduo realiza o acompanhamento médico. Quanto ao uso de videoconferência para coleta, será garantido isolamento acústico adequado por parte dos pesquisadores, além de respeito à privacidade da população participante, sigilo e segurança de dados a respeito de contas. Não haverá nenhum pagamento ou benefício para os indivíduos que optarem em participar da pesquisa como também não haverá nenhum prejuízo para que ele que não aceitem participar da pesquisa.

Benefícios:

Segundo a pesquisadora: Os benefícios de participação estão ligados a contribuição para o conhecimento que futuramente será analisado pelo serviço em questão com a intenção de atingir melhores práticas de cuidado para essa população, visando amplo bem-estar, melhor qualidade de vida e potencialização dos resultados.

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: 4.650.609

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Trata-se de um estudo transversal com indivíduos portadores de Artrogripose Múltipla Congênita de 5 a 18 anos e os pais ou responsáveis de indivíduos de 2 a 18 anos atendidos no Ambulatório de Doenças Neuromusculares do Centro Médico de Brotas da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, com ou sem marcha, fazendo uso ou não de órteses ou de dispositivos auxiliares de marcha.

População: Pacientes com AMC atendidos no ambulatório de doenças neuromusculares do Centro Médico de Brotas da EBMSp.

Amostra: Envolverá indivíduos que comparecerem ao ambulatório para atendimento no período de coleta de dados em caso de atendimento presencial ou todos os indivíduos cadastrados no ambulatório em caso de atendimento remoto. Estima-se n=60.

Critério de Inclusão:

Indivíduos portadores de Artrogripose Múltipla Congênita de 5 a 18 anos e os pais ou responsáveis de indivíduos de 2 a 18 anos atendidos no Ambulatório de Doenças Neuromusculares do Centro Médico de Brotas da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, com ou sem marcha, fazendo uso ou não de órteses ou de dispositivos auxiliares de marcha.

Critério de Exclusão:

Serão excluídos os indivíduos incapazes de entender as instruções dos instrumentos e/ou aqueles que não possam completar o preenchimento dos questionários.

Desenvolvimento \ coleta de dados:

- Inicialmente os indivíduos serão convidados e, após receber informações sobre a pesquisa e manifestar o interesse em participar, irão assinar ou aceitar, por meio digital, o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE), no caso dos pais ou responsáveis, ou o Termo de Assentimento Livre Esclarecido (TALE), no caso dos pacientes com ACM;
- Durante o período de pandemia os pacientes terão os termos colhidos durante o atendimento de teleconsulta realizados pela equipe;
- Após a entrada no estudo, responderão o questionário estruturado com informações dos dados sociodemográficos e clínicos e será aplicado o instrumento PedsQL 4.0™ adequado por via remota em coleta digital através de formulários enviados aos participantes do estudo via e-mail, mensagem de texto, mensagens por aplicativos ou por plataformas de videoconferências utilizadas por limitações do atendimento presencial e número de participantes na equipe do Ambulatório de Doenças Neuromusculares;

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: 4.650.609

- Em situação de atendimento presencial, os indivíduos serão entrevistados pelos pesquisadores ou equipe de saúde do ambulatório em sala reservada, sem tempo mínimo para completar os instrumentos utilizados e as avaliações serão feitas de modo que atendam a disponibilidade dos pacientes, sem que interfiram na rotina e nos horários de atendimento;
 - A coleta de dados somente será iniciada mediante aprovação do projeto pelo Comitê de Ética em Pesquisa;
 - Para avaliar a qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) será utilizado o Pediatric Quality of Life Inventory 4.0™ (PedsQL 4.0™);
 - Serão pesquisados no prontuário: Diagnóstico etiológico; número de articulações acometidas; articulações acometidas; número de cirurgias ortopédicas realizadas; comorbidades; medicamentos em uso; presença de fadiga; ansiedade; uso de suporte ventilatório.
- Análise dos dados: Será aplicado testes estatísticos e $p < 0,05$ considerado estatisticamente significativo.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Folha de rosto: Apresentada com assinatura digital do Pró-Reitor de Pesquisa, Inovação e Pós-Graduação Stricto Sensu.

Anuência: Apresenta Termo de autorização institucional – anuência, assinado digitalmente pelo Diretor do Bahiana Saúde.

Apresenta emenda com proposta de alteração da forma de coleta de dados, que passa a ser digital, via plataforma Zoom, considerando o contexto de pandemia que alterou a dinâmica de atendimento – com horários especiais e equipe reduzida, o que impossibilita a presença dos pesquisadores nos ambulatórios do Centro Médico de Brotas da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública.

- Cronograma: reapresentado de forma adequada, compatibilizando os elementos presentes nos documentos "PB_informações básicas" e "Projeto_Detalhado_QVRS_Artrogripose2".
- TCLE: adequadamente apresentado com correções das inadequações anteriormente indicadas;
- TALE: (até 11 anos: adequadamente apresentado com correções das" inadequações anteriormente indicadas;
- TALE: (maior ou igual a 12 anos): adequadamente apresentado com correções das inadequações anteriormente indicadas;
- Orçamento: no valor de R\$ 783,00 com financiamento próprio.

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: 4.650.609

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Após reanálise bioética desse protocolo de pesquisa, de acordo com a Resolução 466/12 do CNS e documentos afins, constatamos que as inadequações indicadas no Parecer Consubstanciado nº 4.347.523 referentes ao TCLE/TALE e metodologia foram sanadas, bem como os cronogramas foram adequados ao processo de realização do trabalho proposto, sanando as incongruências, que necessitavam de adequações.

Considerações Finais a critério do CÊP:

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_1698930_E1.pdf	22/03/2021 17:07:34		Aceito
Parecer Anterior	PB_PARECER_CONSUBSTANCIADO_CEP_4580847_E1.pdf	22/03/2021 17:05:31	Caio Lopes Pereira Santos	Aceito
Solicitação Assinada pelo Pesquisador Responsável	Emenda_CEP_coleta_digital_assinada.pdf	22/03/2021 17:04:43	Caio Lopes Pereira Santos	Aceito
Outros	Resposta_Pendencia_CEP.pdf	22/03/2021 17:03:18	Caio Lopes Pereira Santos	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Projeto_Detalhado_QVRS_Artrogripose2.pdf	22/03/2021 17:00:27	Caio Lopes Pereira Santos	Aceito
Cronograma	Cronograma_QVRS_Artrogripose.pdf	22/03/2021 17:00:13	Caio Lopes Pereira Santos	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_QVRS_Artrogripose2.pdf	08/02/2021 04:38:15	Caio Lopes Pereira Santos	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de	TALE_QVRS_Artrogripose.pdf	08/02/2021 04:37:25	Caio Lopes Pereira Santos	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: 4.650.609

Ausência	TALE_QVRS_Artrogripose.pdf	08/02/2021 04:37:25	Caio Lopes Pereira Santos	Aceito
Folha de Rosto	Folha_Rosto_QVRS_Artrogripose.pdf	08/09/2020 17:57:28	Caio Lopes Pereira Santos	Aceito
Orçamento	Orcamento_QVRS_Artrogripose.pdf	20/08/2020 11:45:25	Caio Lopes Pereira Santos	Aceito
Recurso Anexado pelo Pesquisador	PedsQL_QVRS_Artrogripose.pdf	20/08/2020 11:40:12	Caio Lopes Pereira Santos	Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	Termo_Autorizacao_Institucional_Anuencia.pdf	19/08/2020 21:33:44	Caio Lopes Pereira Santos	Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

SALVADOR, 14 de Abril de 2021

Assinado por:
Roseny Ferreira
(Coordenador(a))

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








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)	





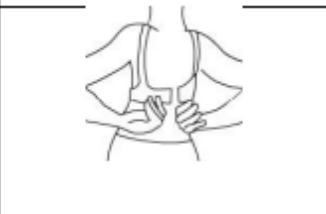

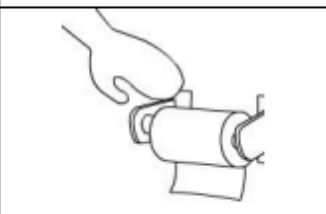

83	Alimentação & Hora da Refeição	Espalha manteiga ou geleia no pão usando uma faca de mesa	
84	Alimentação & Hora da Refeição	Durante as refeições, corta legumes ou carne usando garfo e faca de mesa	
85	Alimentação & Hora da Refeição	Coloca um canudo no suco de caixinha	
86	Alimentação & Hora da Refeição	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	

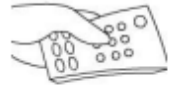








91	Alimentação & Hora da Refeição	Abre uma caixa de papelão fechada contendo alimento (por exemplo, caixa de aveia, cereal ou biscoito)	
92	Tarefas de Casa	Abre uma embalagem de plástico duro usando tesoura (por exemplo, embalagens de brinquedo ou eletrônico)	
93	Alimentação & Hora da Refeição	Fecha 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	

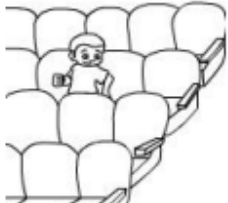







Tabela 4-3. Itens de Mobilidade (MB)









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.







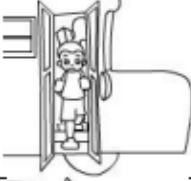

Número do Item	Área de Conteúdo	Item	Ilustração
1	Movimentos básicos e Transferências	Quando deitado de barriga para baixo, vira a cabeça para os dois lados	
2	Movimentos básicos e Transferências	Quando deitado de barriga para cima, vira a cabeça para os dois lados	
3	Movimentos básicos e Transferências	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	


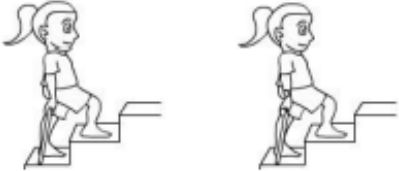







268	Cadeira de rodas	Impulsiona-se na cadeira de rodas por várias horas em um passeio de família ou da escola (por exemplo, em zoológicos, parques de diversões ou feiras)	
269	Degraus & Inclinações	Sobe um lance de escada usando um dispositivo de auxílio para marcha (por exemplo, bengala, muletas, andador)	
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 higiênicas 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 Planejamento	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 Planejamento	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.