



CENTRO UNIVERSITÁRIO DO ESTADO DO PARÁ
PRÓ-REITORIA DE GRADUAÇÃO E EXTENSÃO
CURSO DE MEDICINA

IGOR TADEU DE CASTRO NASCIMENTO
JÉSSYCA CRISTINA RAMOS DO NASCIMENTO

**AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA DOS PACIENTES COM LÚPUS
ERITEMATOSO SISTÊMICO JUVENIL ATENDIDOS NO AMBULATÓRIO DE
REUMATOLOGIA PEDIÁTRICA DO CENTRO UNIVERSITÁRIO DO ESTADO DO
PARÁ**

BÉLEM-PARÁ

2020

IGOR TADEU DE CASTRO NASCIMENTO
JÉSSYCA CRISTINA RAMOS DO NASCIMENTO

**AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA DOS PACIENTES COM LÚPUS
ERITEMATOSO SISTÊMICO JUVENIL ATENDIDOS NO AMBULATÓRIO DE
REUMATOLOGIA PEDIÁTRICA DO CENTRO UNIVERSITÁRIO DO ESTADO DO
PARÁ**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Centro Universitário do Estado do Pará, como requisito parcial para conclusão do curso de bacharelado em Medicina.

Orientadora: Profa. Dra. Érica Gomes do Nascimento Cavalcante

BÉLEM-PARÁ

2020

Dados Internacionais de Catalogação-na-publicação (CIP)
Biblioteca do CESUPA, Belém – PA

Nascimento, Igor Tadeu de Castro.

Avaliação da qualidade de vida dos pacientes com lúpus eritematoso sistêmico juvenil atendidos no ambulatório de reumatologia pediátrica do Centro Universitário do Estado do Pará / Igor Tadeu de Castro Nascimento, Jéssyca Cristina Ramos do Nascimento; orientadora Érica Gomes do Nascimento Cavalcante. – 2020.

Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação) – Centro Universitário do Estado do Pará, Medicina, Belém, 2020.

1. Lúpus eritematoso sistêmico. 2. Qualidade de vida. 3. Centro de Especialidades Médicas do CESUPA (CEMEC). I. Nascimento, Jéssyca Cristina Ramos do. II. Cavalcante, Érica Gomes do Nascimento, orient. III. Título.

CDD 23º ed. 616.079

AGRADECIMENTOS

À Deus agradeço por ter guiado meus passos na direção certa. Sem Ele não teria forças para concluir este lindo objetivo e foram muitas as vezes em que senti sua mão protetora quando tudo parecia estar desabando.

Aos meus pais e minha irmã eu quero que saibam que reconheço absolutamente tudo que fizeram por mim, a força que incutiram no meu pensamento para não desistir e o conforto de saber que nunca estarei só e serei sempre capaz de tudo por maiores que sejam as dificuldades.

Não posso deixar de fazer um agradecimento especial a minha mãe pelo que fez por mim ao longo deste tempo e da minha vida. Quero agradecer por ter me dado força e confiança para acreditar no meu sonho e lutar incansavelmente para que pudesse alcançar aquilo que acredito. Hoje, eu sei o orgulho que sente por mim e isso é inestimável. A você devo tudo. Vencemos!

Consigo perceber nitidamente que para mim, amor nunca faltou. Seja na benção carinhosa dada por meus avós, seja na preocupação de minhas tias. Saibam que estão em meus pensamentos todos os dias me guiando para que faça as melhores escolhas para minha vida.

A todos os meus amigos de verdade, de curso (Jéssyca, Mirna, Bárbara, Carolina Iris, Thaiana, Beatriz, Viviana, Breno, Izabelle, Vivian, Emanuella) e de vida, todas as palavras de gratidão parecem escassas porque não expressam o verdadeiro significado que vocês tiveram para mim neste percurso, proporcionando momentos únicos que eu sempre me lembrarei com carinho. Esta vitória é também a vitória de cada um de vocês.

A todos os professores que me ensinaram com maestria, especialmente a pessoa maravilhosa que me orientou durante este trabalho. Um agradecimento infinito a minha orientadora, Professora Doutora Érica Cavalcante, que teve muita paciência e que me soube guiar. Rogo que consiga ser um profissional tão brilhante e tão apaixonado por meus futuros pacientes como você é.

A todas as pessoas que não mencionei eu quero deixar bem claro que não estão esquecidas: se de alguma forma tocaram meu coração e transmitiram força e confiança em mim, podem ter certeza que contribuíram para o êxito desta jornada.

A gratidão permanecerá para todo sempre e levarei cada um de vocês comigo onde quer que a vida me leve. (Igor Castro).

Não sei ao certo quando a ideia de ser médica surgiu, mas foi ainda pequena, e apesar disso, me lembro bem quando o pensamento virou certeza e desde então, um sonho. E agora quase uma realidade.

Seguindo sempre a mesma linha de pensamento de hoje, o “pensar lá na frente” sempre foi algo muito constante para mim, mas em nenhuma das hipóteses, otimistas ou, provavelmente, pessimistas, nada seria como foi, como tem sido. Os caminhos eu sempre desconheci, e ainda desconheço, já que é apenas uma página dessa jornada que está prestes a ser preenchida, mas o destino sempre se manteve claro e vivo em minha mente.

Chegar até aqui é ter a certeza de que todas as vezes que eu pensei “não importa como ou quando, o importante é seguir” é a prova mais concreta de que andar em frente não é sinônimo de vagar sem rumo, e pode fazer mais sentido do que ter a certeza dos caminhos que se supõe seguir, pois o importante é nunca parar. E eu não parei.

Entre tantos desafios, medos e sacrifícios que precisei enfrentar para iniciar essa jornada, nunca foi possível imaginar o que viria pela frente. E eles sempre estiveram lá: meus anjos!

Renasci, recomecei e me reinventei ainda no início do curso de medicina - e sigo assim - e supurei dia após dia todos os obstáculos e medos que se interpuseram. Reaprendi a andar e vi que nessa caminhada os passos rápidos cansam mais e o equilíbrio pode vir a faltar, então passei a dar passadas curtas e a ver o valor exato de cada uma delas. E foram e são, tão caras quanto valiosas.

Árduo, difícil, sacrificante e exaustivo, eu sabia que seria, mas foi mais. E hoje eu tenho ainda mais certeza e ainda mais a agradecer, e escolheria o mesmo destino de novo, e de novo, ainda que eu soubesse que o caminho seria tão tortuoso e difícil como foi.

Não existem palavras capazes de expressar a minha gratidão à Deus, que finalmente me fez aprender que o medo não pode me parar, e que Ele me escolheu para seguir essa jornada certo de que eu conseguiria.

Aos meus pais por terem se doado e abdicado de tanto para que eu estivesse aqui hoje, mas, principalmente, por terem me ensinado a caminhar e por me segurarem quando eu achei que iria cair: Sem vocês nada disso seria possível.

À minha família que sempre foi apoio, torcida e cuidado e que hoje celebra mais uma conquista comigo.

Aos amigos que conheci nessa jornada, e que são tão valiosos a mim e que levarei por onde for: Obrigada por todo conhecimento compartilhado, por me permitirem crescer junto nessa caminhada, como acadêmica e, mais ainda, como ser humano, e por seguirem a partir daqui comigo. A jornada não teria o mesmo sabor se cada um de vocês não estivesse lá exercendo o seu papel na minha vida, no meu dia a dia. E aos amigos que já me acompanham há tanto tempo e que conheceram a construção dessa estrada, ainda quando era só um sonho, em especial à Juliana Pastana que sempre foi presente nos momentos em que eu mais precisei, perto ou longe.

À minha dupla de TCC, de curso, de caminhada, ao Igor, meu amigo da vida, quero agradecer imensamente: Muito obrigada por sempre estar ao lado, por permanecer do início ao fim, por ser apoio, força e incentivo. Por acreditar quando eu não acreditei. Por ser exemplo. Obrigada por ter me desafiado nessa missão, por saber que eu conseguiria. Você sabe o quanto foi difícil e também o quanto foi importante para mim.

E por fim, gratidão e carinho enorme à Professora Doutora Érica Cavalcante, nossa orientadora, que já me conhecia muito antes de eu conhecê-la e que me fez sentir acolhida naquele primeiro contato e que mais tarde nos dedicou tempo, atenção e cuidado na construção desse trabalho, como também além dele. Esse trabalho que é para mim mais uma importante etapa acadêmica, mais também um desafio pessoal, que eu pude construir e superar com as pessoas certas, e onde tive a oportunidade de poder ver ainda mais de perto toda a empatia e humanidade deixada no ato do exercício da sua profissão: Muito obrigada, professora.

Levarei comigo para sempre cada pessoa que passou e deixou um pouco de si, seja com um momento, uma palavra, um ensinamento ou um olhar. Todos os momentos aqui dentro foram ensinamento e aprendizado, e cada paciente que eu tive a honra de assistir e poder acrescentar positivamente a sua situação de saúde, foram de fundamental importância na construção dessa história. (Jéssyca Ramos).

“E de repente, num dia qualquer, acordamos e percebemos que já podemos lidar com aquilo que julgávamos maior que nós mesmos. Não foram os abismos que diminuíram, mas nós que crescemos. ”

Fabíola Simões.

RESUMO

Introdução. O Lúpus eritematoso sistêmico juvenil - LESJ é uma doença crônica de acometimento sistêmico caracterizada pela perda do controle imunorregulatório durante a atividade de doença. É mais prevalente no sexo feminino e possui uma gravidade maior na faixa etária pediátrica. A alta incidência de danos de doença e maior frequência de períodos de atividade de doença nesse grupo estão relacionados a menor qualidade de vida, além das repercussões físicas, psicossociais e escolares que podem sofrer desdobramentos negativos secundários à situação de saúde. **Objetivo.** Avaliar o impacto do LESJ na qualidade de vida dos pacientes atendidos no ambulatório de reumatologia pediátrica no Centro de Especialidades Médicas do Estado do Pará. **Metodologia.** O estudo foi realizado em três fases. A primeira teve caráter observacional e análise exploratória documental, sendo identificados os pacientes com diagnóstico de LESJ segundo a classificação diagnóstica pelos critérios SLICC, seguida do preenchimento do protocolo de pesquisa. A segunda consistiu em um estudo transversal, com a aplicação dos questionários de qualidade de vida relacionada à saúde PedsQL™ 4 para os pacientes e pais/responsáveis. Na terceira foram utilizados os índices SLEDAI-2K e SLICC/ACR-DI para pontuar a atividade de doença e o dano cumulativa na última consulta. **Resultados.** A maioria dos pacientes apresentaram alta QVRS segundo o PedsQL™ 4. Não houve relação direta entre o escore SLICC/ACR-DI da última consulta e uma melhor qualidade de vida; o mesmo ocorreu ao comparar-se com o escore SLEDAI-2K. Nesse último, dentre os pacientes com baixa atividade de doença, 1/3 apresenta baixa QVRS, enquanto 2/3 está com alta QVRS, já os pacientes com alta atividade de doença estão em 1:1 na classificação de QVRS. Ao relacionar-se a QVRS com o tempo de diagnóstico, foi observado melhor qualidade de vida em menor tempo de diagnóstico. Isoladamente, a qualidade de vida, teve maior pontuação nos domínios social e físico, e o emocional, a menor. Para os pais/responsáveis, entre as crianças os domínios social e escolar tiveram as maiores médias e o emocional a menor, e entre os adolescentes, as maiores médias ficam com os domínios social e físico, e o escolar, com a menor. Tanto crianças quanto adolescentes apresentaram maior SLEDAI-2K na primeira consulta. As crianças comparadas aos adolescentes, tiveram maior SLEDAI-2K na primeira consulta e menor na última consulta. As manifestações clínicas mais frequentes no SLEDAI-2K da primeira consulta foram artrite, alopecia e convulsão; e as laboratoriais foram diminuição de complemento, proteinúria e anti-DNA. A maioria dos pacientes não pontuou no dano cumulativo, 38,8% pontuaram. As manifestações clínicas e laboratoriais foram variadas entre os critérios SLICC para diagnóstico avaliados na primeira consulta. Demograficamente, foram prevalentes o sexo feminino e a raça/cor parda, com apresentação diagnóstica da maioria quando criança. **Conclusão.** Para os pacientes o LESJ leva ao maior impacto emocional para crianças e adolescentes, e entre os pais/responsáveis, o impacto emocional é maior nas crianças e o escolar nos adolescentes. Os danos não representaram impacto à QVRS e a atividade de doença reduziu com o curso da doença.

Palavras-chave: Qualidade de vida. Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil. Reumatologia.

ABSTRACT

Introduction. Juvenile Systemic Lupus Erythematosus (JSLE) is a chronic condition characterized by loss of immunoregulatory control during the disease activity. The most prevalent JSLE clinical manifestations are on females, in the pediatric age. The high incidence of disease damage are related to lower quality of life, besides to the physical, psychosocial and school negative repercussions secondary to the health situation. **Objectives.** To evaluate the impact of JSLE on the quality of life in patients under follow-up at the pediatric rheumatology outpatient clinic of CESUPA. **Methods.** The survey was in three phases. The first phase had an exploratory documentary analysis, to identify patients diagnosed with JSLE according to the SLICC criteria. In the second phase, a cross-sectional study was conducted, using PedsQLTM 4 questionnaire for patients and parents and guardians, to evaluate the health-related quality of life. The last phase, the SLEDAI-2K and SLICC/ACR-DI indices were used to score disease activity and cumulative damages. **Results.** A good quality of life, according to PedsQLTM 4, are present in most patients of this study. There was no direct relationship between the SLICC/ACR-DI score evaluate in the last outpatient clinic follow-up and the improvement of the quality of life. The same thing happened when comparing with the SLEDAI-2K score; in the latter, among the patients with low disease activity, there were 1/3 with low HRQoL, while 2/3 presented high HRQoL. In relating HRQoL to time diagnosis, was observed a better quality of life in patients who had a shorter time since diagnosis. In isolated evaluation of quality of life, the social and physical domains had higher score than emotional domain. For parents and guardians, among children, the social and school aspects had the higher averages and the emotional aspect lower averages. On the other hand, among adolescents, the social e physical domains had higher averages. Both children and adolescents had higher SLEDAI-2K on the first appointment. The children compared to adolescents, had higher SLEDAI-2K on the first appointment and lower on the last appointment. The most frequent clinical manifestations on the first appointment were arthritis, alopecia and seizure, in SLEDAI-2K; and the laboratory manifestations was a decrease in the complement system and anti-dna, besides proteinuria. The majority of patients had no score on cumulative damages - there were only 38,8%. Clinical and laboratory manifestations were varied on SLICC criteria for diagnosis on the first appointment. Demographically, there was female prevalence and brown skin color among patients; the majority diagnosis was in childhood. **Conclusion.** For patients, JSLE has a greater emotional impact. For parents and guardians, on the other hand, the emotional impact is greater only on children; and school impact is greater on adolescents. The damages had no impact on HRQoL and the disease activity decreased during course of the illness.

Keywords: Quality of life. Juvenile Systemic Lupus Erythematosus. Rheumatology.

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	9
1.1	Perfil demográfico do LESJ	9
1.2	Da avaliação da atividade de doença e dos danos cumulativos causados	10
1.3	Da avaliação da qualidade de vida	12
2	OBJETIVOS	14
2.1	Objetivo Geral	14
2.2	Objetivos Específicos	14
3	METODOLOGIA	15
3.1	Tipo de estudo	15
3.2	Local de estudo	15
3.3	Aspectos éticos	15
3.4	Bases metodológicas do estudo	16
3.4.1	Primeira fase	16
3.4.2	Segunda fase	18
3.4.3	Terceira fase	22
3.5	Critérios de inclusão	22
3.6	Critérios de exclusão	22
3.7	Coleta da fonte de dados	23
3.8	Apresentação e análise de dados	23
4	RESULTADOS	24
5	DISCUSSÃO	36
5.1	Avaliação da qualidade de qualidade de vida nos pacientes pediátricos portadores de LESJ atendidos no Centro de Especialidades Médicas do CESUPA	36
5.2	Avaliação do índice de atividade de doença dos pacientes pediátricos portadores LESJ no Centro de Especialidades Médicas do CESUPA	38
5.3	Avaliação do dano cumulativo de doença dos pacientes pediátricos portadores de LESJ no Centro de Especialidades Médicas do CESUPA	40
5.4	Perfil demográfico dos pacientes pediátricos portadores de LESJ no Centro de Especialidades Médicas do CESUPA	41
6	CONCLUSÃO	42
	REFERÊNCIAS	43
	APÊNDICES	48
	ANEXOS	59

1 INTRODUÇÃO

1.1 Perfil demográfico do LESJ

O Lúpus eritematoso sistêmico juvenil (LESJ) é uma doença crônica, multissistêmica, caracterizada por processo inflamatório dos vasos sanguíneos e do tecido conectivo, associado à anormalidades imunológicas com alteração do complemento e produção de múltiplos autoanticorpos dirigidos, especialmente anticorpo anti-dsDNA e anticorpo anti-Sm, marcadores da doença lúpica^{1, 2, 11}.

Durante a atividade da doença há uma perda do controle imunorregulatório, com a formação e deposição exacerbada de complexos imunes, aumento de autoanticorpos, especialmente os nucleares, ativação do sistema complemento, causando, conseqüentemente, lesões tissulares nos órgãos afetados, o que origina os mais variados sinais e sintomas^{1, 2}.

É uma afecção que acomete ambos os sexos, com maior incidência no sexo feminino do que no masculino, na infância a proporção de meninas e de meninos é de 8:1 e na faixa etária pré-púbere, de 4:1^{12, 12}.

Note-se que o LESJ pode ocorrer em qualquer idade, embora se torne cada vez mais prevalente após a primeira década de vida, o que representa de 10 a 31% do total de casos de LES diagnosticados^{2, 11}. Raramente acomete indivíduos menores de 5 anos de idade apresentando um pico na puberdade, por volta dos 12,1 anos⁵.

Dentre as formas de manifestação existe uma grande variação quanto à etiologia, à evolução e às conseqüências em relação à saúde do doente. Apresenta características clínicas polimórficas, alternando períodos de atividade da doença e períodos de remissão dos sintomas, que podem ser desencadeados por diferentes fatores, que atuam em conjunto ou não, no qual se destacam: fatores genéticos, infecciosos, hormonais, ambientais e emocionais³.

Como mencionado, as manifestações clínicas da doença são variáveis, alguns pacientes exibem desde o início um caráter multissistêmico, e em outros, apenas um órgão ou sistema estão envolvidos, em qualquer período da doença. Esse fator depende do tipo de anticorpo presente e da resposta inflamatória gerada pelo organismo, portanto, o curso da doença pode ser sistematicamente diferente entre os pacientes⁴.

O LESJ na maioria das vezes apresenta manifestações clínicas mais agudas e severas quando comparado ao LES de início adulto. Envolvimento renal (50-67%), neurológico (22-95%) e hematológico (77%), além de febre e linfadenopatia, são as manifestações clínicas mais sentidas no LESJ, com destaque para a severidade dos acometimentos renais e neurológicos^{4, 5, 13}.

Na infância não é incomum ainda a ocorrência de manifestações não-clássicas (16%), como afecções gastrointestinais graves como peritonite, pancreatite, vasculite mesentérica e oclusão. Além de outras apresentações menos comuns como síndrome urêmica, hemolítica ou síndrome da ativação macrofágica¹⁴.

Como visto, indivíduos com LESJ exibem pior gravidade e resultado prognóstico mais desfavorável quando comparados aos com LES no início da idade adulta^{2, 11}.

Quanto ao diagnóstico, por ser uma doença de amplo espectro sistêmico, com diversas etiologias e uma vasta apresentação clínica, podendo vir a ser de complicada elucidação precoce. Nenhuma alteração clínica ou laboratorial, isoladamente, é capaz de fazer o diagnóstico de LES¹⁸. Os critérios do Systemic Lupus Collaborating Clinics – SLICC passaram a ser utilizados como critérios de classificação diagnóstica de LES a partir da revisão e validação dos critérios classificatórios do LES do American College of Rheumatology – ACR em 2012, sendo este a primeira ferramenta desse estudo²¹.

1.2 Da avaliação da atividade de doença e dos danos cumulativos causados

Define-se como dano cumulativo aquele que é causado pela doença.

São alterações persistentes que resultam em modificações anatômicas, fisiológicas ou patológicas em consequência da atividade inflamatória crônica, geradoras de danos orgânicos, permanentes ou transitórios, como atrofias, cicatrizes e fibrose, bem como os efeitos colaterais secundários advindos dos medicamentos utilizados no tratamento, além de outras comorbidades relacionadas¹⁸.

As alterações pertinentes aos danos são frequentemente irreversíveis e cumulativas, muito embora não estejam unicamente relacionadas ao quadro inflamatório ativo que surgem concomitantemente com o diagnóstico da doença e presentes por pelo menos seis meses^{4, 14}.

Nesse sentido, o uso continuado e prolongado de medicamentos para o

controle da atividade de doença e a necessidade de elevadas doses destes, acarretam diversos efeitos colaterais indesejados, como osteoporose, diabetes, hipertensão arterial sistêmica, catarata, neoplasias, entre outros, que podem resultar em danos cumulativos do LESJ e, por conseguinte, gerar prejuízo na qualidade de vida dos pacientes⁵.

Estudos demonstram que com o passar dos anos e a melhoria nas terapêuticas medicamentosas, a partir do uso dos esteróides e, posteriormente a introdução de outras drogas imunossupressoras, fármacos com menores efeitos colaterais, as taxas de sobrevivência dos pacientes com LESJ melhoraram consideravelmente, mesmo com os efeitos colaterais ainda gerados¹¹.

De outra parte, observou-se que os pacientes que desenvolvem a doença durante a infância tendem a apresentar elevada atividade de doença na fase inicial, com o envolvimento de um maior número de órgãos e uma variedade de manifestações clínicas mais amplas, necessitando de tratamento imunossupressor de longo prazo durante o curso da doença¹⁵.

Em razão disso, os doentes com LESJ são mais susceptíveis a desenvolver doenças e danos relacionados com o tratamento, o que acarreta um aumento da mortalidade¹⁵.

Diante da necessidade da avaliação da atividade da doença, dos danos cumulativos durante a doença e do impacto na qualidade de vida do paciente com LES, inúmeros índices de avaliação foram criados. Dentre eles, o presente trabalho elegeu os seguintes instrumentos: SLEDAI-2K (Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index), índice de atividade de doença do LES; o SLICC/ACR DAMAGE INDEX (SLICC/ACR: Systemic Lupus International Collaborating Clinics/ American College of Rheumatology), índice de danos cumulativos em LES; e o Questionário Pediátrico de Qualidade de Vida – PedsQL™ 4, como instrumento norteador da avaliação da qualidade de vida dos pacientes selecionados, sempre observando as peculiaridades das diferentes faixas etárias pediátricas acometidas^{4-6, 9, 10}.

O principal índice de avaliação da atividade do LESJ utilizado é o SLEDAI-2K, versão revisada do SLEDAI, composto por 24 itens que inclui parâmetros clínicos e laboratoriais considerando o órgão ou sistema acometido, com uma escala de 1 a 8, de acordo com a importância ou gravidade, em uma análise retrospectiva dos últimos 10 dias⁶.

Já a constatação de lesão irreversível ou sequela decorrente da doença pode ser medida por meio do SLICC/ACR-DI, para tal é necessário que a injúria esteja presente por mais de seis meses, garantindo que não se trata apenas de uma manifestação de atividade de doença^{6,18}. Esse escore avalia 12 sistemas orgânicos a fim de detectar danos ocorridos nos pacientes, resultantes da atividade da doença e/ou da terapia medicamentosa, assim como de doenças secundárias a doença de base¹⁸.

Hodiernamente, o tratamento do LESJ visa não somente o controle e/ou remissão da atividade doença, com o objetivo de minimização, que é plenamente possível, mais também diminuir os efeitos colaterais decorrentes do uso prolongado dos medicamentos utilizados, assim como o cuidado com as comorbidades associadas²².

1.3 Da avaliação da qualidade de vida

Tendo em vista que a qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) é um construto multidimensional que envolve os domínios físico e mental, considerando as alterações nos aspectos funcionais, psicológicos e sociais que podem afetar a saúde, esta deve ser amplamente avaliada, além da atividade da doença e do dano acumulado, na avaliação do prognóstico do LESJ⁷.

O LESJ pode afetar todos os domínios avaliados na QVRS, ou seja, saúde global, saúde física, saúde psicossocial e vida em geral, tanto dos pacientes quanto dos pais e familiares. A análise da QVRS pautada no indivíduo visa conhecer o impacto da doença e do tratamento de modo distinto e complementar ao biológico, mantendo o caráter humano, reconhecendo problemas relevantes e permitindo tornar as medidas mais efetivas e abrangentes⁸.

O questionário PedsQLTM 4, norteador do presente trabalho, nada mais é do que um instrumento confiável e validado de auto-avaliação para crianças e adolescentes entre 5 e 18 anos, bem como questionários para os pais e/ou responsáveis de crianças e adolescentes entre 2 e 18 anos de idade¹⁹.

A avaliação da qualidade de vida a partir da aplicação deste questionário busca inicialmente refletir a percepção pelo paciente do seu estado de saúde²³.

Mais ainda, visa encontrar formas de melhorar a qualidade de vida desses

pacientes mediante a identificação dos fatores modificadores de doença a fim de tornar os danos evitáveis, haja vista que estudos demonstram que um melhor controle da atividade da doença a partir da terapia medicamentosa adequada, impacta positivamente na qualidade de vida dos pacientes de LESJ¹⁹.

Logo, níveis mais elevados de atividade da doença e danos cumulativos são fatores de risco que estão diretamente relacionados a piora da qualidade de vida^{19, 20}.

Cumprido dizer também que diferenças significativas na qualidade de vida dependem do órgão acometido pela doença, podendo ser afetada de forma mais intensa ou não. Todas essas alterações sintomatológicas e rotineiras repercutem diretamente na QVRS desses pacientes que convivem com esta doença crônica que permanece potencialmente debilitante^{7, 11}.

2 OBJETIVOS

2.1 Objetivo Geral

Avaliar o impacto do LESJ na qualidade de vida dos pacientes atendidos no ambulatório de reumatologia pediátrica no Centro de Especialidades Médicas do Centro Universitário do Estado do Pará – CESUPA.

2.2 Objetivos Específicos

- Caracterizar as manifestações clínicas, nível de atividade de doença, critérios de diagnóstico e danos cumulativos relacionados à doença;
- Descrever a população do estudo em relação ao perfil demográfico: sexo, raça/cor, idade atual e idade de início da doença.

3 METODOLOGIA

3.1 Tipo de Estudo

Trata-se de um estudo observacional e transversal.

3.2 Local de Estudo

Esta pesquisa foi realizada nos meses de janeiro de 2020 a agosto de 2020, no ambulatório de reumatologia pediátrica do Centro de Especialidades Médicas do Centro Universitário do Estado do Pará (CEMEC - CESUPA) – Campus João Paulo do Valle Mendes; situado no endereço Avenida Almirante Barroso, nº 3775, perímetro: entre Alameda Getúlio Vargas e Alameda Pires Franco. Bairro Souza, Belém - PA, CEP: 66613-903. Telefones: (091) 3205-9016; Fax: (091) 3205-9021.

3.3 Aspectos Éticos

O presente estudo foi realizado de acordo com os preceitos da Declaração de Helsinque e do Código de Nuremberg, respeitando as Normas de Pesquisa envolvendo Seres Humanos (Res. CNS 512/16) do Conselho Nacional de Saúde. A pesquisa foi realizada após aprovação do anteprojeto pelo Comitê de Ética em Pesquisa - CEP do Centro Universitário do Estado do Pará -CESUPA, processo de número do CAAE 26567219.8.0000.5169, aprovado em 13 de dezembro de 2019.

Como a pesquisa envolve a análise de prontuários e a utilização de questionários, tornou-se necessário a assinatura do respectivo Termo de Compromisso de Utilização de Dados (TCUD) pelos pesquisadores/alunos (anexo D C). Todos os participantes da pesquisa assinaram o Termo de Assentimento Livre e Esclarecido (TALE), sem prejuízo da assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) fornecido aos pais ou responsáveis (apêndice C e D). A população amostral do estudo se baseou em crianças e adolescentes previamente diagnosticados com LESJ, em acompanhamento ambulatorial na reumatologia pediátrica do CEMEC/CESUPA.

3.4 Bases Metodológicas do Estudo

A avaliação da qualidade de vida dos pacientes com LESJ em seguimento no ambulatório de reumatologia pediátrica do CEMEC/CESUPA foi realizada em três fases a seguir descritas:

3.4.1 Primeira fase

Consistiu em criar um protocolo de pesquisa para: traçar o perfil demográfico, identificar as manifestações clínicas e laboratoriais determinantes para o diagnóstico de LESJ, além de pontuar no índice SLEDAI-2K (anexo A) e SLICC/ACR-DI (anexo B), para posterior levantamento dos dados.

O protocolo de pesquisa para coleta de dados dos prontuários (apêndice E) contém: idade diagnóstico e atual, sexo, raça/cor, critérios de classificação diagnóstica de LES do Systemic Lupus Collaborating Clinics – SLICC, avaliação/pontuação do índice SLEDAI-2K na primeira consulta e na última consulta e avaliação/pontuação do índice SLICC/ACR-DI na última consulta.

Passado a criação do protocolo, foram identificados os pacientes com diagnóstico de LESJ, de acordo com os critérios SLICC²¹, assistidos no ambulatório de reumatologia pediátrica do CEMEC/CESUPA por meio da análise de prontuários. A partir de então, foi iniciada a coleta dos dados do protocolo que serviram para orientar o delineamento da pesquisa.

O Systemic Lupus Collaborating Clinics – SLICC critério de classificação diagnóstica validado em 2012, serviu de base para a classificação dos pacientes desse estudo, com os seguintes parâmetros clínicos e laboratoriais: lúpus cutâneo agudo: incluindo rash malar, lúpus bolhoso e rash fotossensível; lúpus cutâneo crônico: rash discóide, hipertrófico ou paniculite lúpica; úlceras orais: palato, boca e língua, ou úlceras nasais; alopecia não cicatricial; sinovite de duas ou mais articulações, com edema ou derrame articular (ou artralgia, e rigidez matinal maior que 30 minutos); serosite: dor pleurítica típica por mais de um dia ou efusão pericárdica ou atrito pericárdico ou eletrocardiograma com sinais de pericardite; renal: relação entre proteína e creatinina urinárias (ou proteinúria de 24 horas com mais de 500 mg de proteínas nas 24 horas ou cilindros hemáticos); neurológico: convulsão, psicose, mielite, mononeurite múltipla, neuropática cranial ou periférica, estado confusional

agudo; anemia hemolítica; leucopenia $< 4.000/\text{mm}^3$ ou linfopenia $< 1.000/\text{mm}^3$, na ausência de outra causa conhecida; trombocitopenia $< 100.000/\text{mm}^3$, na ausência de outra causa conhecida; fator anti-nuclear positivo; anticorpo anti-DNA positivo; anticorpo anti-Sm positivo; positividade de anticorpos antifosfolipídeos; complemento reduzido (frações C3, C4 e CH50); e, coombs direto positivo (nas ausência de anemia hemolítica).

É importante ressaltar que os critérios mencionados são altamente sugestivos de LESJ. São classificatórios e não diagnósticos, isto é, a suspeita ou o diagnóstico baseia-se na avaliação médica em associação a estes. Para este estudo, foi considerada a presença mínima de 1 critério clínico e 1 laboratorial ou diagnóstico de nefrite lúpica como único critério clínico associado ao resultado positivo dos exames laboratoriais FAN ou anti-DNA²¹ para alta sugestividade de LESJ.

O instrumento para avaliação do índice de atividade de doença do LESJ é o SLEDAI-2K⁵³ composto por 24 itens que inclui parâmetros clínicos e laboratoriais considerando o órgão ou sistema acometido, com uma escala de 1 a 8, de acordo com a importância ou gravidade, em uma análise retrospectiva dos últimos 10 dias. Considera como baixa, média e alta atividade de acordo com a pontuação (0-4, 5-8 e acima de 8). Dentre as manifestações com pontuação de 8, temos: convulsão, psicose, síndrome orgânico-cerebral, alterações visuais, alterações de nervos cranianos, cefaleia, acidente vascular cerebral e vasculites; com pontuação 4, destaca-se: artrites, miosites, cilindros urinários, hematúria, proteinúria e leucocitúria; com pontuação de 2, considera-se: eritema malar, alopecia, úlceras de mucosas, pleurite, pericardite, diminuição de complemento e anti-DNA; e, por fim, com pontuação de 1, observa-se: febre, plaquetopenia e leucopenia, com o total máximo de 105 pontos.

Tomando por base o SLEDAI-2K, o presente trabalho pontuou na primeira consulta a atividade de doença dos pacientes estudados.

Quanto ao cálculo do dano cumulativo da doença é utilizado o índice SLICC/ACR-DI, para tanto é necessário que a injúria esteja presente por mais de seis meses, garantindo que não se trata apenas de uma manifestação de atividade de doença. Esse índice avalia 12 sistemas orgânicos a fim de detectar danos ocorridos nos pacientes, resultantes da atividade da doença e/ou da terapia medicamentosa, assim como de doenças secundárias a doença de base.

Doze órgãos/sistemas são avaliados por escores: ocular (0-2), neuropsiquiátrico (0-6), renal (0-3), pulmonar (0-5), cardiovascular (0-6), vascular periférico (0-5), gastrointestinal (0-5), musculoesquelético (0-6), cutâneo (0-3), endócrino (diabetes melito) (0-1), gonadal (0-1) e malignidades (0-2), no total máximo teórico de 47 pontos²⁴.

3.4.2 Segunda fase

Compreendeu a aplicação dos questionários pediátricos Módulo Básico Genérico do Inventário Pediátrico de Qualidade de Vida – PedsQL™ 4 (anexo C), para avaliação da qualidade dos pacientes com diagnóstico de LESJ¹⁹.

Os questionários PedsQL™ 4 foram entregues aos pacientes e/ou pais/responsáveis, divididos entre faixas etárias, de 2 a 4 anos, 5 a 7 anos, 8 a 12 anos, 13 a 18 anos, ressaltando que na faixa etária de 2 a 4 anos foram destinados exclusivamente aos pais/responsáveis (anexo C).

Os dias de disponibilização e coleta de dados foram às segundas e às quintas feiras, no período vespertino, durante o horário de atividade dos pesquisadores no CEMEC/CESUPA, após a assinatura do Termo de Assentimento Livre e Esclarecido (TALE) pelos menores envolvidos e do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) fornecido aos pais ou responsáveis.

Comporta dizer, que todas as respostas serão mantidas em sigilo, conforme orientado previamente aos participantes da pesquisa.

Detalhando os questionários, no que se refere ao relato dos pais/responsáveis sobre a criança de 2 a 4 anos, foi interrogado: “no último mês, quanto seu filho (a) tem tido problemas com”: capacidade física (1. Andar, 2. Correr, 3. Participar de brincadeiras ativas ou exercícios, 4. Levantar alguma coisa pesada, 5. Tomar banho, 6. Ajudar a pegar os seus brinquedos, 7. Ter dor ou machucado, e, 8. Pouca energia); aspecto emocional (1. Sentir medo ou ficar assustado, 2. Ficar triste ou deprimido, 3. Ficar com raiva, 4. Dificuldade para dormir, e, 5. Ficar preocupado); aspecto social (1. Brincar com outras crianças, 2. Outras crianças não querem brincar com ele, 3. Outras crianças provocam seu filho, 4. Não consegue fazer coisas que outras crianças da mesma idade fazem, e, 5. Acompanhar a brincadeira com outras crianças) e; atividade escolar (1. Fazer as mesmas atividades que a sua classe, 2. Faltar na escola/creche por não estar se sentindo bem, e, 3. Faltar na escola/creche para ir ao médico ou

hospital), sendo este último, caso frequente escola, creche ou berçário. Contando com um total de 21 questões (anexo C).

Todas as questões supracitadas possuem as opções de resposta variando entre: nunca, quase nunca, algumas vezes, frequentemente e quase sempre, pontuando entre 0, 1, 2, 3 e 4, respectivamente, no questionário aplicado aos pais/responsáveis.

Às crianças na faixa etária de 5 a 7 anos foram direcionadas as seguintes perguntas: “como tem se sentido nas últimas semanas” sobre problemas com: sua capacidade física (1. Para você é difícil andar, 2. Para você é difícil correr, 3. Para você é difícil praticar esportes ou exercícios, 4. Para você é difícil levantar coisas grandes, 5. Para você é difícil tomar banho de banheira ou chuveiro sozinho, 6. Fazer tarefas do dia a dia da casa (como pegar os seus brinquedos), 7. Você tem machucado ou dor (onde?), e, 8. Você alguma vez já se sentiu cansado demais para brincar); aspecto emocional (1. Você se sente assustado, 2. Você se sente triste, 3. Você se sente nervoso, 4. Você tem dificuldade para dormir, e, 5. Você se preocupa com o que vai acontecer com você); aspecto social (1. É difícil para você conviver com outras crianças, 2. Outras crianças dizem que não querem brincar com você, 3. Outras crianças te provocam, 4. Outras crianças fazem coisas que você não consegue fazer, e, 5. É difícil para você acompanhar a brincadeira com outras crianças); e atividade escolar (1. É difícil para você prestar atenção na aula, 2. Você esquece as coisas, 3. É difícil para você fazer os trabalhos da classe, 4. Você falta na escola por não se sentir bem, e, 5. Você falta na escola por ter que ir ao médico ou ao hospital). Contando com um total de 23 questões (anexo C).

Todas as questões supracitadas possuem as opções de resposta variando entre: nunca, as vezes e muitas vezes, pontuando 0, 2 e 4, respectivamente, no questionário aplicado aos menores.

No que se refere ao relato dos pais/responsáveis sobre a criança de 5 a 7 anos, foi interrogado: “no último mês, quanto seu filho (a) tem tido problemas com”: capacidade física (1. Andar mais de um quarteirão, 2. Correr, 3. Participar de atividades esportivas ou exercícios, 4. Levantar alguma coisa pesada, 5. Tomar banho de banheira ou chuveiro sozinho, 6. Fazer as tarefas do dia a dia da casa como pegar os seus brinquedos, 7. Ter dor ou machucado, e, 8. Pouca energia); aspecto emocional (1. Sentir medo ou ficar assustado, 2. Ficar triste ou deprimido, 3. Ficar com raiva, 4. Dificuldade para dormir, e, 5. Ficar preocupado); aspecto social (1. Conviver

com outras crianças, 2. Outras crianças não querem ser amigos dele, 3. Outras crianças provocam seu filho, 4. Não consegue fazer coisas que outras crianças da mesma idade fazem, e, 5. Acompanhar a brincadeira com outras crianças) e; atividade escolar (1. Prestar atenção na aula, 2. Esquecer as coisas, 3. Acompanhar as atividades da classe, 4. Faltar na escola por não estar se sentindo bem, e, 5. Faltar na escola para ir ao médico ou hospital). Contando com um total de 23 questões (Anexo C).

Todas as questões supracitadas possuem as opções de resposta variando entre: nunca, quase nunca, algumas vezes, frequentemente e quase sempre, pontuando entre 0, 1, 2, 3 e 4, respectivamente, no questionário aplicado aos pais/responsáveis.

Quanto às crianças 8 a 12 anos, foram interrogadas: “no último mês, quanto você tem tido problemas com”: sobre a minha saúde e atividades (1. Para mim é difícil andar mais de um quarteirão, 2. Para mim é difícil correr, 3. Para mim é difícil praticar atividades esportivas ou exercícios, 4. Para mim é difícil levantar alguma coisa pesada, 5. Para mim é difícil tomar banho de banheira ou chuveiro sozinho, 6. Para mim é difícil fazer tarefas do dia a dia da casa, 7. Eu tenho dor ou machucado, e, 8. Eu tenho pouca energia); sobre os meus sentimentos (1. Eu sinto medo ou fico assustado, 2. Eu fico triste ou deprimido, 3. Eu fico com raiva, 4. Eu tenho dificuldade para dormir, e, 5. Eu me preocupo com o que vai acontecer comigo); como eu convivo com outras pessoas (1. Eu tenho problemas para conviver com outras crianças, 2. Outras crianças não querem ser meus amigos, 3. Outras crianças me provocam, 4. Não consigo fazer coisas que outras crianças da minha idade fazem, e, 5. Para mim é difícil acompanhar a brincadeira com outras crianças); e sobre a escola (1. É difícil prestar atenção na aula, 2. Eu esqueço as coisas, 3. Eu tenho problemas em acompanhar os trabalhos da classe, 4. Eu falto na escola por não estar me sentindo bem, e, 5. Eu falto na escola para ir ao médico ou ao hospital). Contando com um total de 23 questões (Anexo C).

Do mesmo modo, todas as questões acima mencionadas possuem as opções de resposta variando entre: nunca, quase nunca, algumas vezes, frequentemente e quase sempre, pontuando entre 0, 1, 2, 3 e 4, respectivamente, no questionário aplicado às crianças.

As questões acima mencionadas possuem as opções de resposta variando entre: nunca, quase nunca, algumas vezes, frequentemente e quase sempre, pontuando entre 0, 1, 2, 3 e 4, respectivamente, no questionário aplicado aos

pais/responsáveis.

Os adolescentes do presente estudo, na faixa etária de 13 a 18 anos, foram interrogados: “no último mês, quanto você tem tido problemas com”: sobre a minha saúde e atividades (1. Para mim é difícil andar mais de um quarteirão, 2. Para mim é difícil correr, 3. Para mim é difícil praticar atividades esportivas ou exercícios, 4. Para mim é difícil levantar alguma coisa pesada, 5. Para mim é difícil tomar banho de banheira ou chuveiro sozinho, 6. Para mim é difícil fazer tarefas do dia a dia da casa, 7. Eu tenho dor ou machucado, e, 8. Eu tenho pouca energia); sobre os meus sentimentos (1. Eu sinto medo ou fico assustado, 2. Eu fico triste ou deprimido, 3. Eu fico com raiva, 4. Eu tenho dificuldade para dormir, e, 5. Eu me preocupo com o que vai acontecer comigo); como eu convivo com outras pessoas (1. Eu tenho problemas para conviver com outros adolescentes, 2. Outros adolescentes não querem ser meus amigos, 3. Outros adolescentes me provocam, 4. Não consigo fazer coisas que outros adolescentes da minha idade fazem, e, 5. Para mim é difícil acompanhar os adolescentes da minha idade); e sobre a escola (1. É difícil prestar atenção na aula, 2. Eu esqueço as coisas, 3. Eu tenho problemas em acompanhar os trabalhos da classe, 4. Eu falto na escola por não estar me sentindo bem, e, 5. Eu falto na escola para ir ao médico ou ao hospital). Contando com um total de 23 questões (Anexo C).

Da mesma forma, todas as questões acima mencionadas possuem as opções de resposta variando entre: nunca, quase nunca, algumas vezes, frequentemente e quase sempre, pontuando entre 0, 1, 2, 3 e 4, respectivamente, no questionário aplicado aos adolescentes.

Acerca do relato dos pais/responsáveis sobre os adolescentes de 13 a 18 anos, foi interrogado: “no último mês, quanto seu filho (a) tem tido problemas com”: capacidade física (1. Andar mais de um quarteirão, 2. Correr, 3. Participar de atividades esportivas ou exercícios, 4. Levantar alguma coisa pesada, 5. Tomar banho de banheira ou chuveiro sozinho, 6. Fazer as tarefas do dia a dia da casa, 7. Ter dor ou machucado, e, 8. Pouca energia); aspecto emocional (1. Sentir medo ou ficar assustado, 2. Ficar triste ou deprimido, 3. Ficar com raiva, 4. Dificuldade para dormir, e, 5. Ficar preocupado); aspecto social (1. Conviver com outros adolescentes, 2. Outros adolescentes não querem ser amigos dele, 3. Outros adolescentes provocam seu filho, 4. Não consegue fazer coisas que outros adolescentes da mesma idade fazem, e, 5. Acompanhar outros adolescentes); e atividade escolar (1. Prestar atenção na aula, 2. Esquecer as coisas, 3. Acompanhar os trabalhos da classe, 4. Faltar na escola

por não estar se sentindo bem, e, 5. Faltar na escola para ir ao médico ou ao hospital). Contando com um total de 23 questões (Anexo C).

No mesmo sentido, as questões acima mencionadas possuem as opções de resposta variando entre: nunca, quase nunca, algumas vezes, frequentemente e quase sempre, pontuando entre 0, 1, 2, 3 e 4, respectivamente, no questionário aplicado aos pais/responsáveis.

Ao final das atividades, os questionários foram recolhidos juntamente com uma cópia do TALE e TCLE. A segunda cópia foi entregue ao paciente e ao responsável.

3.4.3 Terceira fase

Utilizou-se os índices, anteriormente citados, o SLEDAI-2K e o SLICC/ACR- DI para pontuar a atividade de doença e o dano cumulativo dos pacientes estudados.

Os cálculos foram retirados dos prontuários ao final da última consulta, realizada no mesmo dia da aplicação dos questionários de qualidade de vida, sendo estes últimos dados inclusos no protocolo de pesquisa para coleta de dados dos prontuários.

3.5 Critérios de Inclusão

Crianças e adolescentes de até 18 anos de idade, de ambos os gêneros, que preenchem critérios diagnósticos de LESJ de acordo com o SLICC/ACR-DI (Anexo C), em acompanhamento no ambulatório de reumatologia pediátrica CEMEC/CESUPA. Assinatura de Termo de Assentimento e Consentimento Livre e Esclarecido (TALE e TCLE) para as crianças maiores de 6 anos de idade e assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) fornecido aos pais ou responsáveis.

3.6 Critérios de Exclusão

Pacientes que tenham outras doenças reumatológicas associadas e aqueles com diagnóstico de LESJ incompleto. Assim como, pacientes com diagnóstico de LESJ que não compareceram para avaliação ambulatorial no decorrer da pesquisa, seja por falta de regularidade, óbito e outros.

3.7 Coleta e Fonte dos Dados

Os dados utilizados nesta pesquisa foram obtidos por meio de: na primeira fase, análise de prontuários (apêndice E); na segunda fase, aplicação dos questionários PedsQL™ 4 para crianças e adolescentes e pais ou responsáveis (Anexo C); na terceira fase, segundo momento de análise de prontuários.

3.8 Apresentação e Análise dos Dados

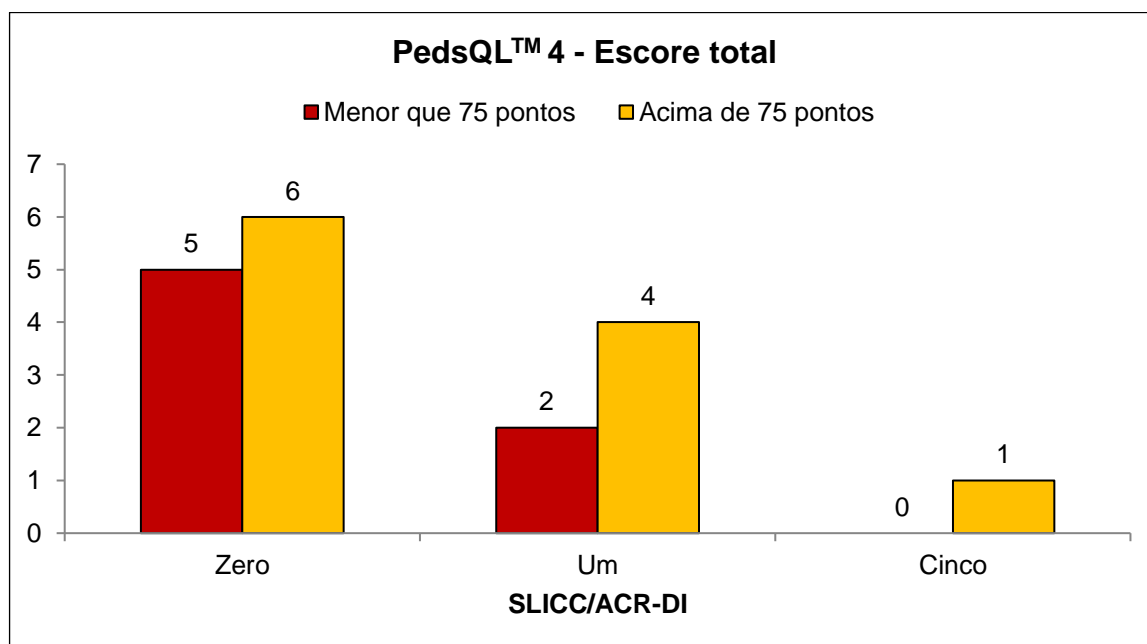
As variáveis qualitativas foram ajustadas por meio de frequência e percentual, e as quantitativas por medidas de tendência central. Utilizou-se o programa estatístico Bioestat 5.0 para a análise dos dados, adotando $\alpha=0,05$ ou 5% com um intervalo de confiança de 95%.

Para a comparação e avaliação da diferença estatística de cada fator avaliado, sendo considerado p valor $< 0,05$ como significativo, foi usado o teste não paramétrico qui-quadrado, teste G, Mann-whitney e o paramétrico, a correlação Pearson.

4 RESULTADOS

O Gráfico 1 analisa a relação do SLICC/ACR-DI com a frequência dos escores totais do PedsQL™ 4 da avaliação da criança/adolescente. De um total de 11 pacientes com SLICC/ACR-DI zero, seis (54,5%) e cinco (45,5%) apresentaram pontuação total de PedsQL™ 4 acima e abaixo de 75 pontos, respectivamente. Dos seis pacientes, com escore de pontuação de SLICC/ACR-DI um, quatro (66,7%) obtiveram pontuação acima de 75 pontos e somente dois (33,3%) abaixo de 75 pontos. Dentre os 18 pacientes, um apresentou SLICC/ACR-DI com escore cinco com pontuação total de PedsQL™ 4 acima de 75 pontos. Em todos os grupos, a maioria da pontuação foi acima de 75 pontos, mostrando alta qualidade de vida.

Gráfico 1 – Relação entre qualidade de vida e dano cumulativo de doença na última consulta nos pacientes portadores de LESJ* atendidos no Centro de Especialidades Médicas do CESUPA.



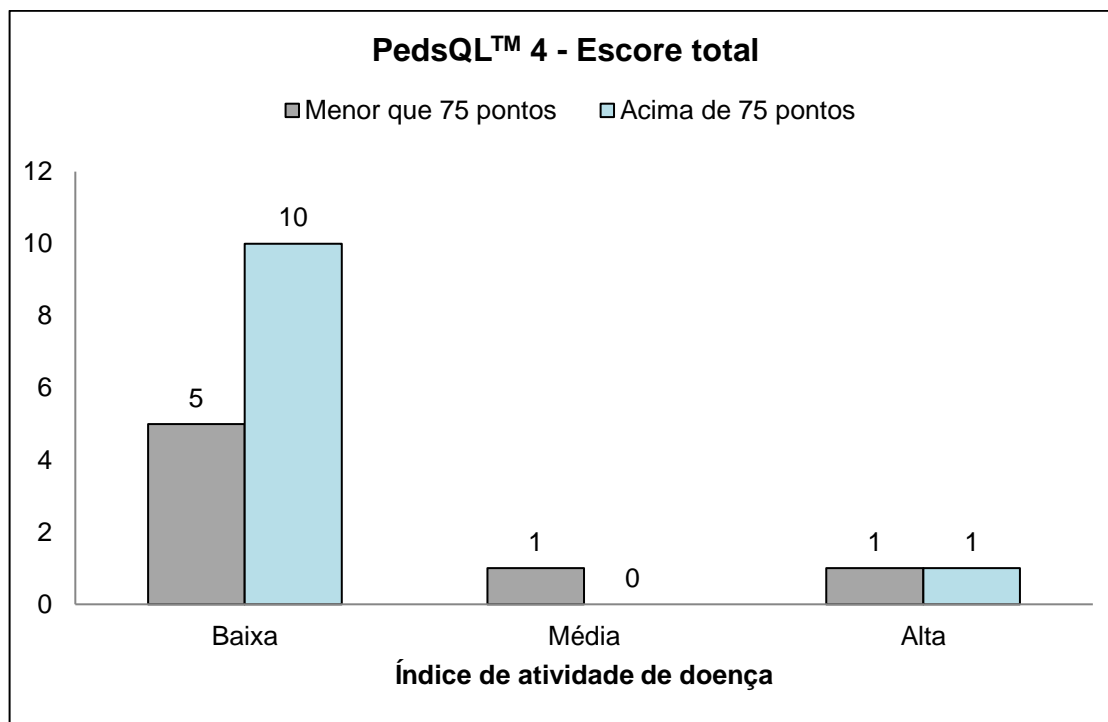
Fonte: Prontuário do serviço de reumatologia pediátrica do CEMEC-CESUPA.

* LESJ: Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil

O PedsQL™ 4 da avaliação da criança/adolescente relacionado com o SLEDAI-2K na amostra total foi demonstrado no Gráfico 2. Dos 18 pacientes, quinze (83,3%) que detinham baixo índice de atividade de doença, a maioria (66,7%) apresentaram escore total PedsQL™ 4 acima de 75 pontos. Somente um caso com índice de média atividade tendo escore total PedsQL™ 4 menor que 75 pontos. Dos dois casos com

alto índice de atividade, um paciente mostrou escore total PedsQL™ 4 acima de 75 pontos e um abaixo de 75 pontos.

Gráfico 2 – Relação entre qualidade de vida e índice de atividade de doença na última consulta nos pacientes portadores de LESJ* atendidos no Centro de Especialidades Médicas do CESUPA.

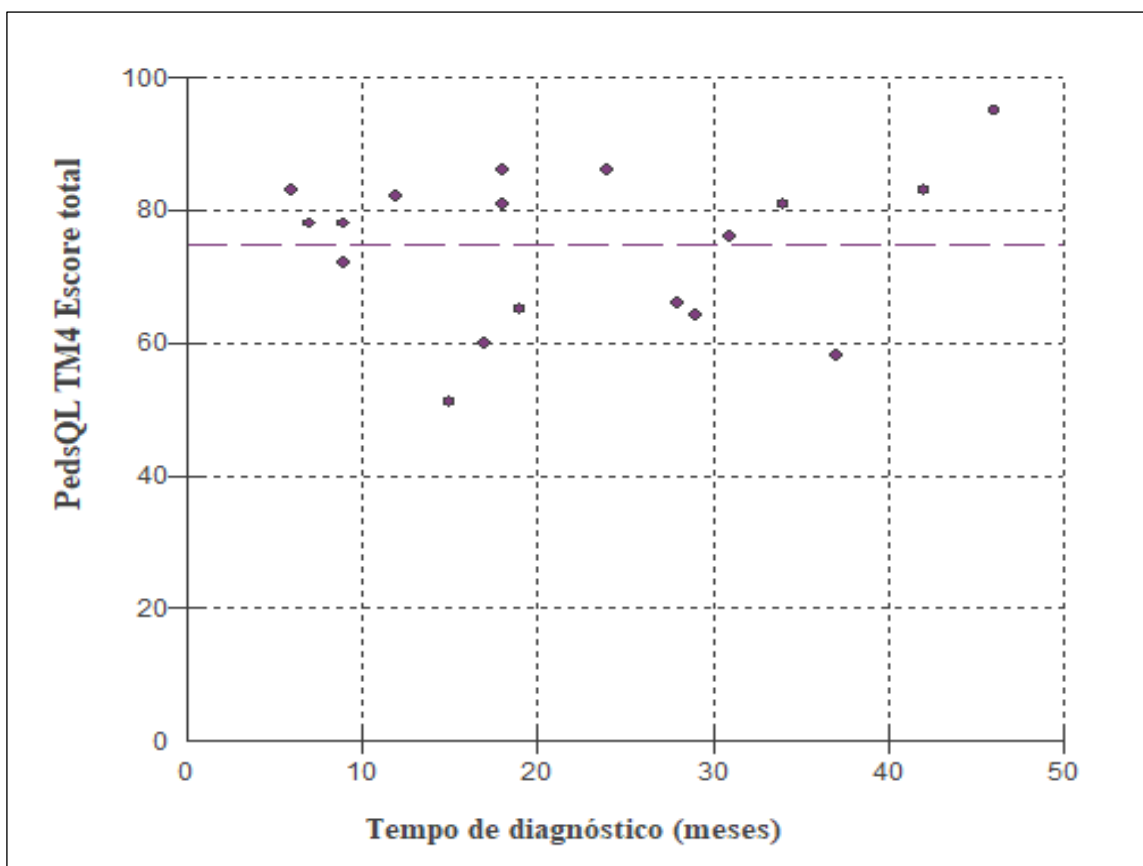


Fonte: Prontuário do serviço de reumatologia pediátrica do CEMEC-CESUPA.

* LESJ: Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil

Ao analisar os escores totais do PedsQL™ 4 da avaliação da criança/adolescente com o tempo de diagnóstico, foi observado que quanto menor o tempo de diagnóstico, maior a qualidade de vida. O número de indivíduos com escore maior que o valor médio com um tempo de diagnóstico menor que 20 meses foi maior que aqueles que apresentavam tempo entre 20 e 40 meses. Escore total próximo a 100 pontos foi observado em um único caso com tempo de diagnóstico acima de 40 meses (Gráfico 3).

Gráfico 3 – Relação entre qualidade de vida e o tempo de diagnóstico dos pacientes portadores de LESJ* atendidos no Centro de Especialidades Médicas do CESUPA.



Fonte: Prontuário do serviço de reumatologia pediátrica do CEMEC-CESUPA.

* LESJ: Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil

Correlação Pearson $r = 0,1321$ p valor = $0,6014$.

A qualidade de vida foi avaliada por meio do PedsQL™ 4 e representada na Tabela 1. Na avaliação da criança/ adolescente, tanto no escore da criança quanto do adolescente, o domínio social (91,4 e 90,4 pontos, respectivamente) e físico (71,6 e 82,3 pontos, respectivamente) apresentaram maiores médias e o domínio emocional a menor média (52,1 e 66,3 pontos, respectivamente). Ao comparar a média dos escores nos dois grupos, os adolescentes apresentaram maiores médias em todos os domínios, inclusive no escore total (78,6 pontos versus 68,6 pontos). O domínio social foi o único em que nas crianças a qualidade de vida foi maior que nos adolescentes. Não foi observado diferenças estatísticas nos escores das crianças e dos adolescentes segundo cada domínio.

Pela percepção dos pais/responsáveis das crianças, o domínio social (82,1 pontos) e escolar (55,7 pontos) apresentaram maiores médias e o domínio emocional a menor média (46,4 pontos). Pelos pais/responsáveis dos adolescentes, o domínio

social (77,7 pontos) e física (74,2 pontos) apresentaram maiores médias e o domínio escolar a menor média (55,4 pontos). Ao comparar a média dos escores nos dois grupos, os adolescentes apresentaram maiores médias somente nos domínios físico e emocional. No escore total, as crianças apresentaram menores escores médios (59,6 pontos versus 68,4 pontos). Não foi observado diferenças estatísticas nos escores das crianças e dos adolescentes segundo cada domínio pela avaliação dos pais/responsáveis.

Tabela 1 – Análise das escalas da qualidade de vida dos pacientes portadores de LESJ* do ambulatório de reumatologia pediátrica do Centro de Especialidades Médicas do CESUPA.

Variáveis	Nº itens	PedsQL™ 4				p valor*
		Escore criança N=7		Escore adolescente N=11		
		Média	DP	Média	DP	
Escala de avaliação das crianças/adolescentes						
Física	8	71,6	14,3	82,3	14,2	0,1604
Emocional	5	52,1	18,9	66,3	17,0	0,1031
Social	5	91,4	9,0	90,4	9,3	0,8563
Escolar	5	59,3	18,3	75,0	16,1	0,0701
Escore total	23	68,6	9,4	78,6	11,6	0,0515
Escala de avaliação dos pais/responsáveis						
Física	8	53,7	14,1	74,2	26,1	0,0774
Emocional	5	46,4	19,9	65,9	16,1	0,0572
Social	5	82,1	16,0	77,7	20,3	0,7513
Escolar	5	55,7	20,5	55,4	25,5	0,8563
Escore total	23	59,6	8,8	68,4	17,6	0,2576

* LESJ: Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil

* Mann-Whitney.

As manifestações clínicas mais frequentes ao diagnóstico foram: sinovite de duas ou mais articulações com edema ou derrame articular (24,5%), renal (20,7%) e alopecia não cicatricial (13,2%). Nenhum apresentou lúpus cutâneo crônico e cinco (9,4%) o lúpus cutâneo agudo. A serosite (5,7%) foi observada em três pacientes assim como as úlceras orais, em quatro (7,6%) casos. Quanto às manifestações laboratoriais, todos os pacientes apresentaram fator anti-nuclear positivo. Achados de complemento reduzido (frações C3, C4 e CH50) e anticorpo anti-DNA positivo foram identificados em 11 (19,3%) e 6 (10,6%) pacientes, respectivamente. Cinco (8,7%)

pacientes apresentaram leucopenia $< 4.000/\text{mm}^3$ ou linfopenia $< 1.000/\text{mm}^3$, na ausência de outra causa conhecida, quatro (7,6%) tiveram anemia hemolítica e três (5,4%) coombs direto positivo (Tabela 2).

Tabela 2 – Critérios SLICC* para diagnóstico de LES** dos pacientes portadores de LESJ*** atendidos no ambulatório de reumatologia pediátrica do Centro de Especialidades Médicas do CESUPA.

Variáveis	N	%
Manifestação clínica		
Lúpus cutâneo agudo	5	9,4
Lúpus cutâneo crônico	0	0,0
Úlceras orais	4	7,6
Alopécia não cicatricial	7	13,2
Sinovite de duas ou mais articulações, com edema ou derrame articular (ou artralgia, e rigidez matinal maior que 30 minutos)	13	24,5
Serosite	3	5,7
Renal	11	20,7
Neurológico	6	11,3
Manifestação laboratorial		
Anemia hemolítica	4	7,6
Leucopenia $< 4.000/\text{mm}^3$ ou linfopenia $< 1.000/\text{mm}^3$, na ausência de outra causa conhecida	5	8,7
Trombocitopenia $< 100.000/\text{mm}^3$, na ausência de outra causa conhecida	4	7,0
Fator anti-nuclear positivo	18	31,6
Anticorpo anti-DNA positivo	6	10,6
Anticorpo anti-Sm positivo	5	8,7
Positividade de anticorpos antifosfolípídeos	5	8,7
Complemento reduzido (frações C3, C4 e CH50)	11	19,3
Combs direto positivo (nas ausências de anemia hemolítica)	3	5,4

Fonte: Prontuário do serviço de reumatologia pediátrica do CEMEC-CESUPA.

* SLICC: Systemic Lupus International Collaborating Clinics.

** LES: Lúpus Eritematoso Sistêmico.

*** LESJ: Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil.

A Tabela 3 avalia o índice de atividade da doença na primeira consulta e na última consulta das crianças e dos adolescentes. Foi observado nas crianças que na primeira consulta a maioria (71,4%) detinham alto índice de atividade e somente um (14,3%) baixo. Na última consulta, das 7 crianças, somente um (14,3%) caso de índice alto, nenhum médio e seis (85,7%) baixo. Nos adolescentes, na primeira consulta o índice alto e médio foram, respectivamente, 63,6% e 27,3%, com nenhum caso de baixo índice. Na última consulta, a maioria dos adolescentes (81,8%) apresentaram baixo índice de atividade e somente um (9,1%) caso com índice alto. As crianças na primeira consulta apresentaram porcentagem maior de casos com alto índice de

atividade de doença comparado com os adolescentes (71,4% versus 63,9%). Situação semelhante na última consulta, as quais as porcentagens de crianças com baixo índice de atividade foi maior que a de adolescentes (85,7% versus 81,8%). Ao comparar o SLEDAI-2K na primeira consulta e na última consulta, foi observada diferenças estatísticas tanto de crianças (0,0427) quanto de adolescentes (0,0011).

Tabela 3 – Avaliação do índice de atividade de doença dos pacientes portadores LESJ* do ambulatório de reumatologia pediátrica do Centro de Especialidades Médicas do CESUPA.

Variáveis	SLEDAI-2K primeira consulta n(%)	SLEDAI-2K última consulta n(%)	p valor*
Índice de atividade de doença – criança			0,0427
Baixa	1(14,3)	6(85,7)	
Media	1(14,3)	0(0,0)	
Alta	5(71,4)	1(14,3)	
Índice de atividade de doença – adolescente			0,0011
Baixa	0(0,0)	9(81,8)	
Media	3(27,3)	1(9,1)	
Alta	7(63,6)	1(9,1)	
NI	1(9,1)	0(0,0)	

NI: não informado.

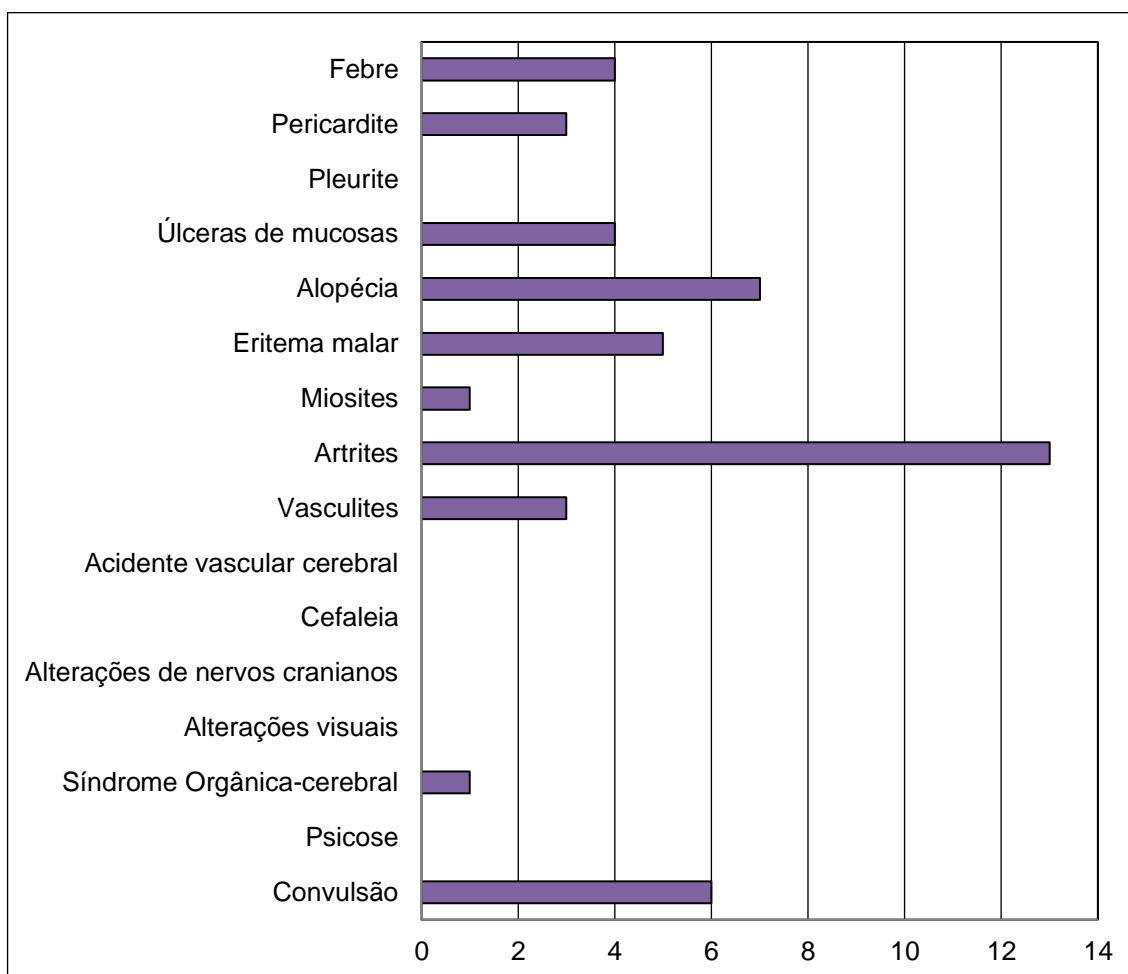
Fonte: Prontuário do serviço de reumatologia pediátrica do CEMEC-CESUPA.

* LESJ: Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil.

* Teste G.

No Gráfico 4, artrite, alopecia e convulsão foram as sintomatologias mais frequentes. Não foi observado nenhum caso de pleurite, acidente vascular cerebral, cefaleia, alterações de nervos cranianos, alterações visuais e psicoses. Miosites e síndrome orgânico-cerebral foram observadas em uma única frequência.

Gráfico 4 – Manifestações clínicas identificadas no SLEDAI-2K* da primeira consulta dos pacientes com LESJ** atendidos no ambulatório de reumatologia pediátrica do Centro de Especialidades Médicas do CESUPA.



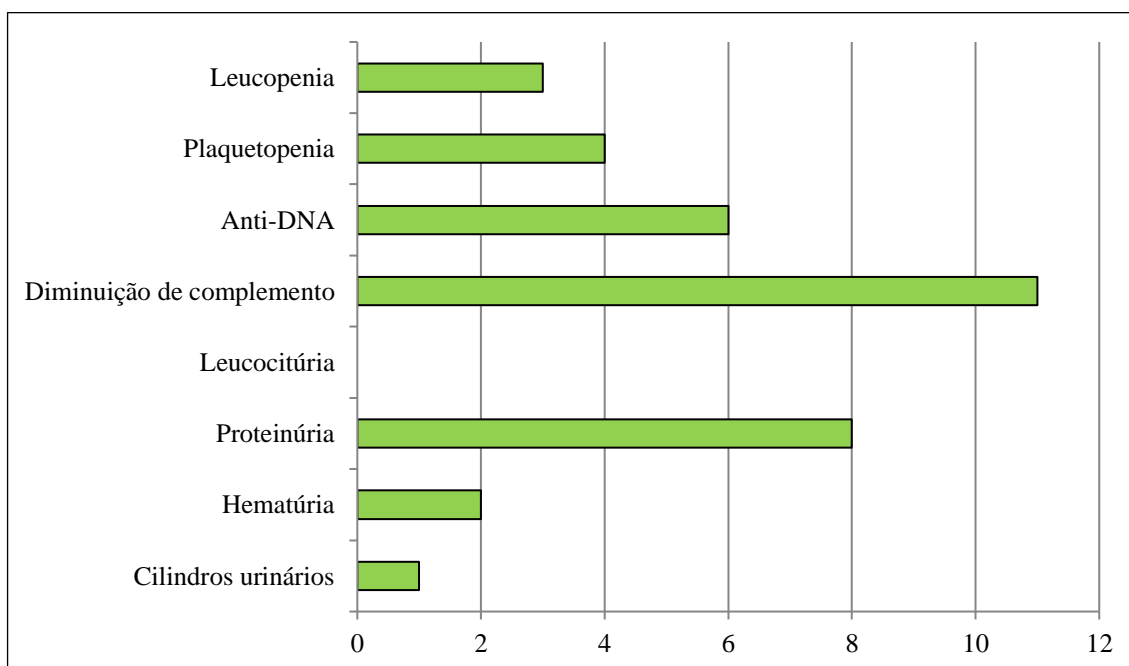
Fonte: Prontuário do serviço de reumatologia pediátrica do CEMEC-CESUPA.

* SLEDAI-2K: Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index.

** LESJ: Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil.

O Gráfico 5 descreve os achados laboratoriais dos pacientes, sendo a diminuição de complemento seguida de proteinúria e anti-DNA as alterações laboratoriais mais prevalentes. Não foi identificado nenhum caso de leucocitúria. Cilindros urinários foram detectados apenas uma vez.

Gráfico 5 – Manifestações laboratoriais identificados no SLEDAI-2K* da primeira consulta dos pacientes com LESJ** atendidos no ambulatório de reumatologia pediátrica do Centro de Especialidades Médicas do CESUPA.



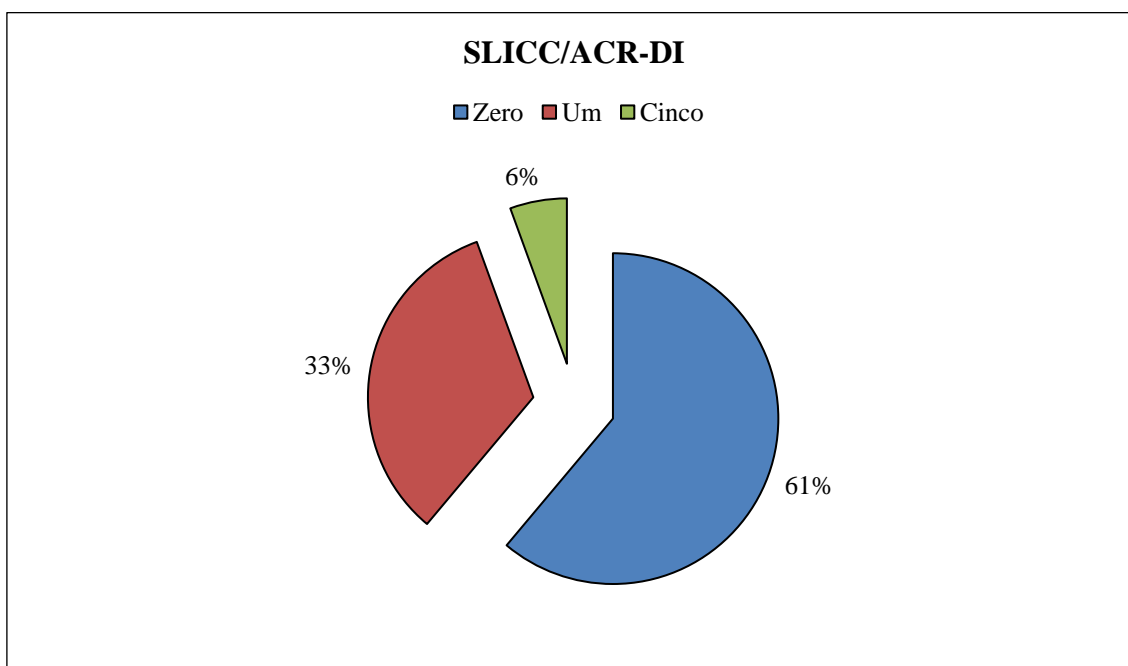
Fonte: Prontuário do serviço de reumatologia pediátrica do CEMEC-CESUPA.

* SLEDAI-2K: Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index.

** LESJ: Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil.

Em relação ao SLICC/ACR-DI, 11 (61%) eram classificados com escore zero, 6 (33%) escore um e somente 1 (6%) escore cinco (Gráfico 6). A média dos escores das crianças ($0,86 \pm 0,69$) foi maior que a dos adolescentes ($0,73 \pm 1,01$). O valor mínimo e máximo das crianças variou de zero a um e dos adolescentes variou de zero a cinco. Tanto de crianças quanto de adolescentes, ao realizar o diagnóstico, dos 18 participantes do estudo, a maioria (61,1%) apresentou escore zero. Ao comparar os escores da SLICC/ACR-DI dos dois grupos, não foi observada diferença estatística significativa, p valor > 0,05 (Tabela 4).

Gráfico 6 – Índice SLICC/ACR-DI* avaliado na última consulta dos pacientes portadores com LESJ** atendidos no ambulatório de reumatologia pediátrica do Centro de Especialidades Médicas do CESUPA.



Fonte: Prontuário do serviço de reumatologia pediátrica do CEMEC-CESUPA.

* SLICC/ACR-DI: Systemic Lupus International Collaborating Clinics/ American College of Rheumatology – Damage Index.

** LESJ: Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil.

Tabela 4 – Avaliação estatística do SLICC/ACR-DI* da última consulta dos pacientes portadores de LESJ** atendidos no ambulatório de reumatologia pediátrica do Centro de Especialidades Médicas do CESUPA.

Variáveis	Escore criança N=7	Escore adolescente N=11	p valor*
SLICC/ACR-DI			0,4970
Md±DP	0,86±0,69	0,73±1,01	
Mediana	1,00	0,00	
Min-Max	0,00-1,00	0,00-5,00	
Primeiro quartil	0,50	0,00	
Terceiro quartil	1,00	1,00	

Fonte: Prontuário do serviço de reumatologia pediátrica do CEMEC-CESUPA.

* SLICC/ACR-DI: Systemic Lupus International Collaborating Clinics/ American College of Rheumatology – Damage Index.

** LESJ: Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil.

* Teste de Mann-whitney.

O Gráfico 7 descreve os danos clínicos e laboratoriais dos pacientes segundo o índice SLICC/ACR-DI, com maior prevalência de alopecia crônica cicatricial seguida de catarata entre as manifestações clínicas. Dentre as alterações laboratoriais mais

prevalentes estão proteinúria $\geq 3,5$ g/24h e taxa de filtração glomerular medida ou estimada $< 50\%$.

Gráfico 7 – Manifestações diagnósticas e laboratoriais identificados no SLICC-ACR/DI* na última consulta dos pacientes com LESJ** atendidos no ambulatório de reumatologia pediátrica do Centro de Especialidades Médicas do CESUPA.

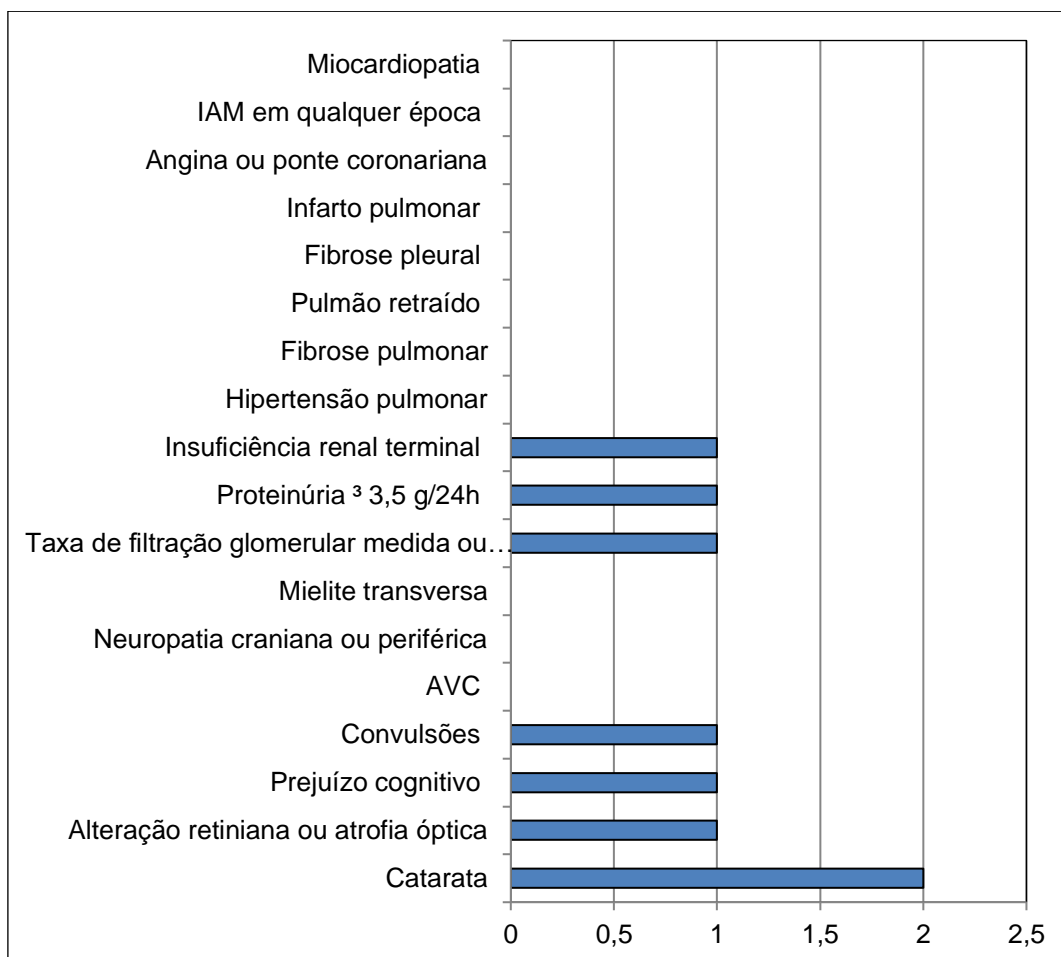
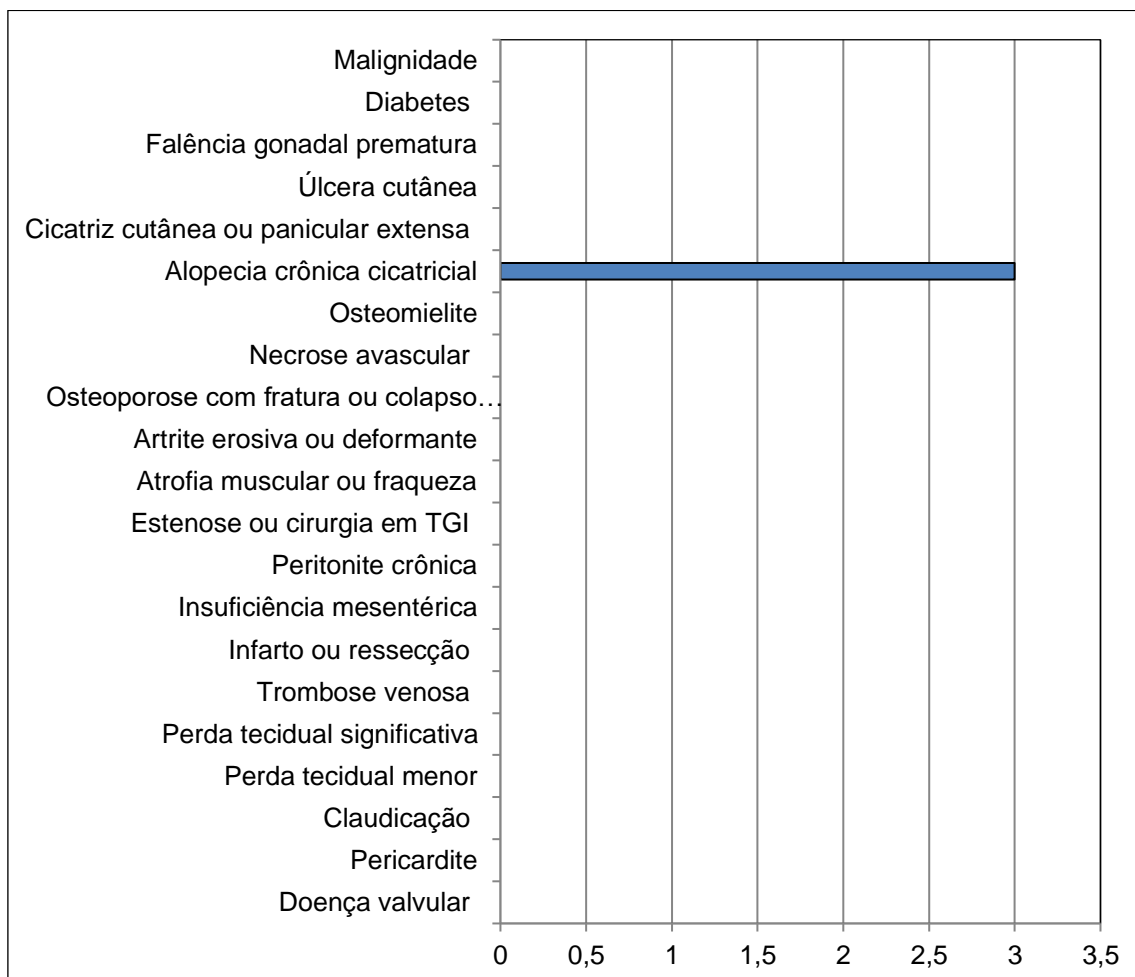


Gráfico 7 – Manifestações diagnósticas e laboratoriais identificados no SLICC-ACR/DI* na última consulta dos pacientes com LESJ** atendidos no ambulatório de reumatologia pediátrica do Centro de Especialidades Médicas do CESUPA (continuação).



Fonte: Prontuário do serviço de reumatologia pediátrica do CEMEC-CESUPA.

* SLICC/ACR-DI: Systemic Lupus International Collaborating Clinics/ American College of Rheumatology – Damage Index.

** LESJ: Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil.

No ambulatório, 27 pacientes realizavam o tratamento de Lúpus. Participaram deste estudo um total de 18 indivíduos, sendo 13 (72,2%) do sexo feminino e 5 (27,8%) do sexo masculino (Tabela 5). Dos nove não participantes, dois faleceram. Atualmente, sete (38,9%) e onze (61,1%) estão, respectivamente, na faixa etária de 6-12 anos, criança, e 13-18 anos, adolescente, sendo que a maioria (94,4%) teve o diagnóstico na faixa etária de 8 a 13 anos. Somente um (5,6%) indivíduo considerado da raça/cor branca e 17 (94,4%) pardo(a). Diferenças estatísticas foram observadas somente ao comparar faixa etária diagnóstico (p valor 0,0004) e raça/ cor (p valor <0,0001).

Tabela 5 – Perfil demográfico dos pacientes portadores de LESJ* atendidos no ambulatório de reumatologia pediátrica do Centro de Especialidades Médicas do CESUPA.

Características	n = 18	%	p valor*
Sexo			0,0990
Feminino	13	72,2	
Masculino	5	27,8	
Faixa etária diagnóstico (anos)			0,0004
7-13	17	94,4	
14-18	1	5,6	
Faixa etária atual (anos)			0,4795
6-12	7	38,9	
13-18	11	61,1	
Raça/cor			<0,0001
Parda	17	94,4	
Branca	1	5,6	
Preto	0	0,0	
Amarelo	0	0,0	
Indígena	0	0,0	

Fonte: Prontuário do serviço de reumatologia pediátrica do CEMEC-CESUPA.

* LESJ: Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil

* Qui-quadrado.

5 DISCUSSÃO

5.1 Avaliação da qualidade de vida nos pacientes pediátricos portadores de LESJ atendidos no Centro de Especialidades Médicas do CESUPA

Nas últimas décadas temos observado avanços no diagnóstico e tratamento do LESJ com o aumento da sobrevida dos pacientes. Porém, há também o aumento da morbidade relacionada ao uso das medicações imunossupressoras desde a infância à adolescência. Com isso, torna-se importante acompanhar esses pacientes com ênfase em aspectos relacionados a melhor qualidade de vida.

A mensuração da Qualidade de Vida Relacionada à Saúde – QVRS é um indicador importante de saúde, visando a partir disso a melhoria clínica dos pacientes, mediante o reconhecimento das suas necessidades. O questionário Módulo Básico Genérico do Inventário Pediátrico de Qualidade de Vida – PedsQL™ 4 aborda em módulos a QVRS dos pacientes pediátricos frente à identificação e à qualificação da funcionalidade desses pacientes no ambiente físico, escolar, social e emocional, além de ser um escore de aplicação rápida, prática e direcionada e com eficácia comprovada¹⁹.

É importante ressaltar que os danos cumulativos de doença exercem uma influência direta na qualidade de vida destes pacientes, devido ao impacto nos diferentes domínios psicossociais e escolares, como resultado da morbidade da doença e sequelas decorrentes de períodos de atividade e danos da terapia medicamentosa, bem como na sobrevida dos mesmos, relacionadas a uma necessidade maior de atenção e adaptação física e psicológica que podem vir a ser requeridas a longo prazo^{14, 20, 25- 27}.

Nesse aspecto, correlacionando os resultados obtidos nos questionários PedsQL™ 4 com os dados de SLICC/ACR-DI da última consulta, obteve-se que a maioria dos pacientes estaria com alta qualidade de vida. Por outro lado, contraditoriamente, cinco pacientes com SLICC/ACR-DI zero, estão abaixo de 75 pontos no escore de QVRS, e em contrapartida, um paciente com SLICC/ACR-DI cinco está acima de 75 pontos no escore de QVRS. Esses dados podem estar relacionados a maior capacidade de adaptação que as crianças e adolescentes possuem frente as alterações secundárias as doenças crônicas, que impõem a necessidade de readaptações à nova situação de vida, e a elaboração de estratégias

de enfrentamento. Em contrapeso, pacientes que não apresentam qualquer alteração ao nível de dano cumulativo de doença, estão entre o grupo de menor QVRS, reforçando a ideia de influência da doença sobre a vida de cada paciente de forma individualizada^{20, 25-27}.

O SLEDAI-2K complementa essa análise por se tratar de um instrumento de avaliação de atividade de doença, haja vista que esta pode exercer uma influência direta sobre a QVRS dos pacientes com LESJ, secundária tanto à maiores limitações físicas e emocionais, quanto à necessidade de altas doses de medicações com potenciais efeitos adversos. Nesse contexto, conclui-se que a maior atividade de doença está associada a um maior impacto na qualidade de vida^{20, 25}, porém tal relação não foi observada em nosso estudo, o que pode estar relacionado à pequena amostra avaliada.

No que se refere ao tempo de diagnóstico, é representado amplamente pelos estudos como um preditor de maior dano de doença e de maiores episódios de atividade de doença^{26, 27}, podendo-se presumir diante desses fatores que seria de menor QVRS, conseqüentemente. No entanto, um maior tempo de doença pode também estar relacionado a maior adaptação do paciente e de seus familiares frente a nova realidade de limitações, uso crônico de medicações e necessidade de consultas e realização de exames frequentes⁵⁰.

Quanto à qualidade de vida, vista de forma isolada, já é sabido do alto impacto negativo causado pelas doenças reumatológicas na faixa etária pediátrica, estendendo-se à vida adulta^{25-27, 29}. Dentre os eixos da qualidade de vida avaliados pelo questionário PedsQL™ 4, o domínio social e o físico cursaram com as maiores médias, em que o primeiro não apresenta diferença significativa entre os grupos, crianças e adolescentes, já o segundo, pontuou menos entre as crianças. Apesar da raridade e da alta gravidade da doença nas faixas etárias menores, as influências hormonais, os danos de doença dado o tempo e os repetidos períodos de atividade de doença, como visto anteriormente, são fatores que podem justificar a menor qualidade de vida no domínio social dos adolescentes em relação as crianças com idade entre 8 e 12 anos³¹.

O domínio emocional merece destaque por se apresentar como menor média entre as duas faixas etárias. No que se refere à saúde mental, a depressão e a ansiedade, principalmente entre os jovens, é prevalente de forma considerável, não havendo clareza quanto a causa exata, se ocorre por um desdobramento direto da

doença de base, a nível de sistema nervoso central ou pela carga psicológica que se atrela ao paciente portador de doença crônica, ou até mesmo secundário aos efeitos do tratamento medicamentosos e fatores socioculturais, entre outros^{28, 30}.

Comparativamente ao estudo em questão, aqui são os adolescentes que possuem maior prevalência de distúrbios de humor sendo resultado direto da evolução crônica da doença com pior controle, refletindo de forma direta na qualidade de vida, no desempenho escolar e na transição para a vida adulta²⁹.

Para os pais ou responsáveis, os domínios social e escolar são os que possuem maior pontuação dentre as médias das crianças, e entre os adolescentes, a maior pontuação está entre os domínios social e físico.

É importante ressaltar que os escores de qualidade de vida individuais apresentaram menor média na percepção dos pais ou responsáveis em todos os domínios se comparado aos resultados das escalas de avaliação das crianças e dos adolescentes. Destaca-se também, que as crianças apresentaram escore total inferior aos adolescentes pela visão de ambos.

5.2 Avaliação do índice de atividade de doença dos pacientes pediátricos portadores LESJ no Centro de Especialidades Médicas do CESUPA

O LESJ trata-se de doença reumatológica rara e de difícil diagnóstico precoce, por apresentar manifestações variadas, muitas vezes confunde-se com outros quadros clínicos. Cada paciente é único e requer observação individualizada. Alguns exibem desde o início um caráter multissistêmico, e em outros, apenas um órgão ou sistema estão envolvidos, em qualquer período da doença^{4, 35}.

O LESJ na maioria das vezes apresenta afecções clínicas mais agudas e severas quando comparado ao LES de início adulto. Geralmente tem maior atividade da doença, e, conseqüentemente, evolução mais agressiva comparativamente aos adultos, com altas taxas de morbidade^{4, 5, 36}.

O acometimento renal é o mais frequente, podendo chegar até 50-67% da população infantil, sendo a primeira manifestação da doença em cerca de 60-80% dos pacientes com LESJ, com destaque para a nefrite lúpica. Dentre os achados laboratoriais mais comuns destaca-se a proteinúria, encontradas em até 80% dos pacientes, seguido da presença de sedimento urinário ativo, hematúria e leucocitúria,

em até 50% no diagnóstico e em mais de 75% durante a progressão da doença^{4,13,17,37,38}.

Em seguida, o comprometimento do sistema neurológico é o mais sentido, sobrevivendo em aproximadamente 50% dos pacientes na evolução da doença. As desordens neuropsiquiátricas, podem ter uma enorme diversidade de apresentações, como cefaleia, convulsão, coréia, hemiparesias, parestesias e outras menos frequentes. Foram observadas também desordens cognitivas e transtornos psiquiátricos, com destaque para síndromes orgânicas cerebrais, ansiedade, alterações do humor e dificuldades de concentração e de memória^{39,40}.

Outros atingimentos também tem alta incidência nos pacientes com LESJ, ênfase para artrites, vasculites, rash malar, febre e linfadenopatia^{4,5,16,41}.

Com efeito, no presente estudo, o principal achado encontrado foi a artrite, seguido de alterações renais e neurológicas concordando com o entendimento descrito na literatura estudada.

De outra parte, alterações hematológicas inespecíficas, com destaque para leucopenias e plaquetopenias são observados, bem como desordens do sistema imunológico, como os altos níveis de anticorpos anti-cadeia dupla de DNA (anti-DNA) e, igualmente importante, os baixos níveis séricos de complemento (CH50, C3 e C4), que podem representar casos de maior gravidade. Todas essas mudanças laboratoriais são encontradas no curso inicial e evolutivo da doença⁴²⁻⁴⁵.

A avaliação das manifestações laboratoriais identificadas no SLEDAI-2K da primeira consulta dos pacientes com LESJ deste estudo, observou que a deficiência dos níveis sérico de complemento foi as modificações imunológicas mais significativamente observadas, seguida de proteinúria, descrita aqui como a principal alteração renal vista, por último, notou-se a elevação do anti-DNA, também como achado imunológico. Desse modo, permite-se concluir que tais dados apontam de forma semelhante a outras literaturas.

Como visto, indivíduos com LESJ exibem pior gravidade quando comparados aos com LES no início da idade adulta. Ao comparar o índice de atividade de doença das crianças e adolescentes deste estudo, nota-se que nas crianças na primeira consulta grande parte apresentou alto índice de atividade de doença e somente um paciente, baixo. Na última consulta, por sua vez, a maioria dos pacientes possui baixo índice de atividade, observado tanto em crianças quanto em adolescentes.

Tal constatação, revela que ao tempo do início do diagnóstico os pacientes demonstram claro acometimento de maior gravidade, compatível com a maior atividade de doença, e no decorrer do tratamento, o curso natural da doença é controlado, permitindo que as afecções clínicas se tornem menos severas, diminuindo sua atividade e, conseqüentemente, melhorando seu prognóstico.

5.3 Avaliação do dano cumulativo de doença dos pacientes pediátricos portadores de LESJ no Centro de Especialidades Médicas do CESUPA

Em virtude do caráter inflamatório e da cronicidade do LESJ, caracterizada por períodos de remissão e exacerbação, os critérios SLICC-ACR/DI se fazem uteis na análise periódica das injúrias e sequelas irreversíveis decorrentes da doença, para tal é obrigatório que estas tenham ocorrido pelo menos 6 meses após o diagnóstico e que não estejam associadas a fase ativa de doença, vindo a ser utilizado como instrumento de avaliação prognóstica²⁴.

Apesar de amplamente utilizado para mensurar dano na infância e na vida adulta, o escore se mostrou, em estudos anteriores, limitado para a avaliação completa da faixa etária pediátrica, por não contemplar as peculiaridades inerentes a mesma, como deficiência de crescimento e a puberdade retardada, por exemplo³².

Não foram observadas diferenças estatísticas pelo estudo entre os escores das crianças e dos adolescentes. Por outro lado, a média nas crianças foi maior que nos adolescentes para dano cumulativo de doença, podendo estar relacionado ao início mais precoce da doença e/ou à maiores períodos de exacerbação de atividade inflamatória, tendo sido evidenciado anteriormente maior número de dados nos anos iniciais de diagnóstico e na infância se comparado a idade adulta²⁷.

Entre os danos clínicos encontrados as afecções oculares estão entre as mais frequentes no estudo em questão, representadas pela catarata e pela alteração retiniana ou atrofia óptica; e, laboratorialmente, as alterações renais foram os únicos achados, ambos representaram 27,2% do total de injúrias observadas de forma ampla.

No que concerne as alterações oftalmológicas, as manifestações podem se apresentar com diferentes variações, ocorrendo de maneira assintomática ou até mesmo levando à cegueira, e tem por causa base as próprias manifestações da doença com acometimento ocular, até os efeitos adversos da terapia medicamentosa³³. Quanto à nefrite lúpica, esta representa uma das manifestações

clínicas de maior gravidade na doença entre os pacientes pediátricos, com mais de 90% de prevalência após os dois primeiros anos de diagnóstico, e apenas envolvimento renal em cerca de 50 a 75% desses pacientes³⁴.

5.4 Perfil demográfico dos pacientes pediátricos portadores de LESJ no Centro de Especialidades Médicas do CESUPA

O LESJ pode ocorrer em qualquer idade, mas raramente ocorre antes dos cinco anos, sendo mais frequente após o quinto ano de vida e é cada vez mais prevalente depois da primeira década de vida^{2, 47, 48}.

Note-se que diferentes estudos relatam que o LESJ inicia predominantemente em adolescentes do sexo feminino, possivelmente devido a interferência hormonal estrogênica^{49, 50, 51}, seguindo o padrão da maioria das doenças auto-imunes, em uma relação feminino/masculino de 2:1^{2, 5, 46}.

Este estudo, manteve o padrão observado em outras literaturas avaliadas, demonstrando a prevalência de pacientes do sexo feminino, com diagnóstico entre 7 e 13 anos de idade.

Cumprir dizer também que doença foi mais prevalente entre os pacientes que se autodeclararam pardos. Entretanto, é difícil classificar a população brasileira quanto à raça ou cor, tendo em vista a enorme miscigenação de raças e, ainda, as questões sociais, que podem influenciar na auto-referência que, nem sempre, corresponde à realidade. A população paraense é prova disso⁵².

Apesar da grande maioria aqui estudada se auto-declarar parda, diferenças relativas à raça ou cor são evidentes no LESJ. Acredita-se que a principal razão, para tanto, sejam as diferenças de ordem genética, assim como na metodologia empregada nos inúmeros trabalhos de incidência de LESJ no mundo, tornando difícil a comparação entre eles⁵².

6 CONCLUSÃO

Baseado nos objetivos propostos e nos resultados alcançados é possível afirmar que, em relação a QVRS na percepção do paciente, o LESJ leva a maior impacto emocional, tanto em crianças quanto em adolescentes. Já na percepção dos pais, a doença causa maior impacto emocional nas crianças e escolar nos adolescentes. Além disso, há relação direta entre QVRS e o tempo de diagnóstico, não sendo observado impacto dos danos cumulativos da doença.

O LESJ foi mais frequente em meninas, na idade escolar e adolescência, acometendo principalmente os rins, as articulações e o sistema nervoso central. Observou-se melhora do índice de atividade da doença entre a primeira e a última consulta na maioria dos pacientes.

Escalas de qualidade de vida relacionadas à saúde medem alterações na função física, aspectos funcionais, psicológicos e sociais, assim como refletem a percepção pelo paciente de seu estado de saúde. Por essa razão, faz-se necessária a compreensão dessas medidas para seu uso também na prática clínica cotidiana, de modo a permitir uma melhor qualidade de vida durante o curso natural da doença.

REFERÊNCIAS

1. Okuda EM, Santos MCD, Mascarenhas MDM, Andrade SSCA, Neves ACM, Pedrosa AAG, et al. Departamento de Reumatologia: Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil – Gestão 2016-2019.
2. Levy DM. Childhood-onset systemic lupus erythematosus (SLE): Clinical manifestations and diagnosis. University of Toronto, 2018.
3. Bernarde VP, Oliveira LDB, Marcon C. Lúpus eritematoso sistêmico juvenil: diagnóstico de doença crônica e dinâmica familiar. *Barbaroi* [online]. 2011, n.35 [citado 2019-06-11], pp. 75-90. Disponível em: <http://pepsic.bvsalud.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0104-65782011000200006&lng=pt&nrm=iso>. ISSN 0104-6578.
4. Pelicari KDO. Manifestações Clínicas e Laboratoriais Associadas à IL-17 no Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil. Campinas, SP, 2013.
5. Rocha MFB. Lúpus eritematoso sistêmico juvenil: aspectos clínicos e de prognóstico. *Revista: Arquivos de Medicina*, 2009/2010.
6. Machado C, Ruperto N. Consenso em Reumatologia Pediátrica Parte II – Definição de Melhora Clínica para o Lúpus Eritematoso Sistêmico e Dermatomiosite Juvenil. *Rev Bras Reumatol*, v. 45, n. 1, p. 14-9, jan./fev., 2005.
7. Levy DM et al. Associação da Qualidade de Vida Relacionada à Saúde no Lúpus Eritematoso Sistêmico na Infância com Etnia: Resultados de uma Coorte Multi-étnica Multicêntrica Canadense. *Revista American College of Rheumatology*, v. 66, n. 12, p. pp 1767–1774, dezembro, 2014.
8. Reis MGD, Costa IPD. Qualidade de vida de pacientes com lúpus eritematoso sistêmico. *Rev Bras Reumatol* 2010;50(4):408-22.
9. Lythgoe H, et al. Evaluation of the ACR and SLICC classification criteria in JSLE: a longitudinal analysis. journals.sagepub.com/home/lup. *Lupus* (2017) 0, 1–6. 10.1177/0961203317700484.
10. Gladman DD, Ibañez D, Urowitz MB. Systemic lupus erythematosus disease activity index 2000. *J Rheumatol* 2002; 29: 288-91.
11. Jongvilaikasem P, McNeil EB, Dissaneewate P et al. Improvement of survival rates in the last decade in Thai childhood-onset systemic lupus erythematosus. *Pediatr Rheumatol* 16, 62 (2018). <https://doi.org/10.1186/s12969-018-0274-5>. (<https://ped-rheum.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12969-018-0274-5>)
12. I. Kone-Paut, M. Piram, S. Guillaume, T. A. Tram. Review: Lupus in adolescence. First Published August 1, 2007 Review Article Find in PubMed: <https://doi.org/10.1177/0961203307079562>.

13. Fonseca R, et al. Clinical phenotype and outcome in lupus according to age: a comparison between juvenile and adult onset. *Reumatol Clin.* 2016. <http://dx.doi.org/10.1016/j.reuma.2016.10.011>.
14. Torrente-Segarra V, Salman Monte TC, Rúa Figueroa I, De Uña-Álvarez J, Balboa-Barreiro V, López-Longo FJ, et al. Relationship between damage and mortality in juvenile-onset systemic lupus erythematosus: Cluster analyses in a large cohort from the Spanish Society of Rheumatology Lupus Registry (RELESSER). *Seminars in Arthritis and Rheumatism* 00 (2018) 1-5.
15. Artim-Esen B, et al. Comparison of Disease Characteristics, Organ Damage, and Survival in Patients with Juvenile-onset and Adult-onset Systemic Lupus Erythematosus in a Combined Cohort from 2 Tertiary Centers in Turkey. *First Release March 15 2017; J Rheumatol* 2017;44:619–25; doi:10.3899/jrheum.160340.
16. Khajezade M, et al. " Neuropsychiatric Involvement in Juvenile-Onset Systemic Lupus Erythematosus ", *Neurology Research International* , vol. 2018 , Artigo ID 2548142 , 7 páginas , 2018 . <https://doi.org/10.1155/2018/2548142>.
17. Si-Yan J, Dan-Lin H, Xi-Qiang D, Zhu-Wen Y. (2017) Lupus glomerulonephritis in 788 Chinese children: a multi-centre clinical and histopathological analysis based on 549 renal biopsies, *Paediatrics and International Child Health*, 37:4, 286-291, DOI: 10.1080/20469047.2017.1309337.
18. Freire EAM, Souto LM, Ciconelli RM. Medidas de avaliação do lúpus eritematoso sistêmico, *Revistas Brasileira de Reumatologia* Vol. 51, nº 1, SP, Jan/Fev. 2011, <https://doi.org/10.1590/S0482-50042011000100006>.
19. Hersh A. Measures of health-related quality of life in pediatric systemic lupus erythematosus: Childhood Health Assessment Questionnaire (C-HAQ), Child Health Questionnaire (CHQ), Pediatric Quality of Life Inventory Generic Core Module (PedsQL-GC), Pediatric Quality of Life Inventory Rheumatology Module (PedsQL-RM), and Simple Measure of Impact of Lupus Erythematosus in Youngsters (SMILEY). *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2011;63 Suppl 11:S446-S453. doi:10.1002/acr.20559
20. Brunner HI, Higgins GC, Wiers K, et al. Health-related quality of life and its relationship to patient disease course in childhood-onset systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol.* 2009;36(7):1536-1545. doi:10.3899/jrheum.081164.
21. Petri M, Orbai AM, Alarcón GS, et al. Derivação e validação dos critérios de classificação da Systemic Lupus International Collaborating Clinics para lúpus eritematoso sistêmico. *Arthritis Rheum.* 2012; 64 (8): 2677-2686. doi: 10.1002 / art.34473
22. Griffiths B, Mosca M, Gordon C. Assessment of patients with systemic lupus erythematosus and the use of lupus disease activity indices. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2005; 19(5):685-708.

23. Testa MA. The medical outcomes study. JAMA 1996; 275(14):1083; [author reply] 1084-5.
24. Sella EMC, Sato EI. Avaliação do índice de danos permanentes através de SLICC/ACR-DI em pacientes com mais de cinco anos de diagnóstico de lúpus eritematoso sistêmico. Rev. Bras. Reumatol. [Internet]. 2004 Apr [cited 2020 Sep 13]; 44 (2): 115-122. Available from: <https://doi.org/10.1590/S0482-50042004000200003>.
25. Ravelli A, et al. "Assessment of damage in juvenile-onset systemic lupus erythematosus: a multicenter cohort study." Arthritis and rheumatism vol. 49,4 (2003): 501-7. doi:10.1002/art.11205.
26. Ruperto N, et al. "Preliminary core sets of measures for disease activity and damage assessment in juvenile systemic lupus erythematosus and juvenile dermatomyositis." Rheumatology (Oxford, England) vol. 42,12 (2003): 1452-9. doi:10.1093/rheumatology/keg403.
27. Lim LSH, et al. "From Childhood to Adulthood: The Trajectory of Damage in Patients with Juvenile-Onset Systemic Lupus Erythematosus." Arthritis care & research vol. 69,11 (2017): 1627-1635. doi:10.1002/acr.23199.
28. Knight AM, Vickery ME, Fiks AG, et al. Barreiras e facilitadores para a saúde mental no lúpus pediátrico e doença mista do tecido conjuntivo: um estudo qualitativo das perspectivas dos jovens e dos pais. Pediatr Rheumatol 13, 52 (2015). <https://doi.org/10.1186/s12969-015-0049-1>
29. Knight A, Weiss P, Morales K, et al. Depressão e ansiedade e sua associação com a utilização de serviços de saúde em pacientes pediátricos com lúpus e doença mista do tecido conjuntivo: um estudo transversal. Pediatr Rheumatol 12, 42 (2014). <https://doi.org/10.1186/1546-0096-12-42>
30. Mohammad-Amin K, Gholamreza Z, Bobak M, Zahra N, Mahdie Mousavi-Torshizi, VZ, " Neuropsychiatric Involvement in Juvenile-Onset Systemic Lupus Erythematosus ", Neurology Research International , vol. 2018 , Artigo ID 2548142 , 7 páginas , 2018 . <https://doi.org/10.1155/2018/2548142>.
31. Hiang Li-Lan et al. "Differential manifestations of prepubescent, pubescent and postpubescent pediatric patients with systemic lupus erythematosus: A retrospective study of 96 Chinese children and adolescents." Pediatric rheumatology online journal vol. 10,1 12. 2 May. 2012, doi:10.1186/1546-0096-10-12.
32. Ruperto N et al. "Health-related quality of life in juvenile-onset systemic lupus erythematosus and its relationship to disease activity and damage." Arthritis and rheumatism vol. 51,3 (2004): 458-64. doi:10.1002/art.20412.

33. Fraga MM, et al. Alterações oftalmológicas decorrentes do tratamento do lúpus eritematoso sistêmico juvenil. *Rev Bras Reumatol* 2011;51(6):550-557.
34. Pinheiro SVB, et al. Nefrite lúpica em pediatria; *Braz. J. Nephrol. (J. Bras. Nefrol.)* 2019;41(2):252-265, doi: 10.1590/2175-8239-JBN-2018-0097.
35. Sociedade Brasileira de Reumatologia. Artigo sobre lúpus eritematoso sistêmico juvenil – LESJ. Disponível em: http://www.reumatologia.com.br/lupus_juvenil.htm.
36. Klein-Gitelman M, Lane JC. Systemic lupus erythematosus. In: Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB, Wedderburn LR, editors. *Textbook of Pediatric Rheumatology*. 7th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders, 2015. p. 285-317.
37. Bogdanovic R, Nikolic V, Pasic S, Dimitrijevic J, Lipkovska-Markovic J, Eric-Marinkovic J, et al. Lupus nephritis in childhood: a review of 53 patients followed at a single center. *Pediatr Nephrol*. 2004 Jan;19(1):36-44.
38. Santos-Araujo C, Pestana M. [Lupus nephritis treatment]. *Acta Med Port*. 2008 MayJun;21(3):259-72.
39. Barbosa CMPL, Terreri MTRA, Len CA, Hilário MOE. Manifestações neuropsiquiátricas em crianças e adolescentes com lúpus eritematoso sistêmico juvenil: associação com anticorpos antifosfolípide?. *Rev. Bras. Reumatol.* [Internet]. 2006 Oct [cited 2020 Oct 14]; 46(5): 329-333. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0482-50042006000500005&lng=en. <https://doi.org/10.1590/S0482-50042006000500005>.
40. Olfat MO, Al-Mayouf SM, Muzaffer MA: Pattern of neuropsychiatric manifestations and outcome in juvenile systemic lupus erythematosus. *Clin Rheumatol* 23: 395-9, 2004).
41. Mina R, Brunner HI. Pediatric lupus--are there differences in presentation, genetics, response to therapy, and damage accrual compared with adult lupus? *Rheum Dis Clin North Am*. 2010 Feb;36(1):53-80, vii-viii.
42. Gomes RC. Características clínicas e laboratoriais de 847 pacientes com lúpus eritematoso sistêmico juvenil em três grupos etários ao diagnóstico da doença: um estudo multicêntrico brasileiro. São Paulo, 2018. <https://www.teses.usp.br/teses/disponiveis/5/5141/tde-07022019-161409/publico/RobertaCunhaGomes.pdf>
43. Drenkard C, Alarcon-Segovia D. The new prognosis of systemic lupus erythematosus: treatment-free remission and decreased mortality and morbidity. *Isr Med Assoc J*. 2000 May; 2(5):382- 7.
44. Gill JM, Quisel AM, Rocca PV, Walters DT. Diagnosis of systemic lupus erythematosus. *Am Fam Physician*. 2003 Dec; 1;68(11):2179-86.

45. Errante PR, Perazzio SF, Frazão JB, Silva NP da, Andrade LE. Associação de imunodeficiência primária com lúpus eritematoso sistêmico: revisão da literatura e as lições aprendidas pela Divisão de Reumatologia de um hospital universitário terciário em São Paulo. *Rev. Bras. Reumatol.* [Internet]. 2016 Feb [cited 2020 Oct 14] ; 56(1): 58-68. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0482-50042016000100058&lng=en. <https://doi.org/10.1016/j.rbr.2015.03.002>.)
46. Manzi S. Lupus update: perspective and clinical pearls. *Cleve Clin J Med.* 2009 Feb;76(2):137-42.
47. Zhu J, Wu F, Huang X. Age-related differences in the clinical characteristics of systemic lupus erythematosus in children. *Rheumatol Int* 2013; 33:111-5
48. Pluchinotta FR, Shiavo B, Vittadello F, Martini G, Perilongo G, Zulian F. Distinctive clinical features of pediatric systemic lupus erythematosus in three different age classes. *Lupus* 2007; 16:550-5)
49. Benseler S, Silverman E. Systemic lupus erythematosus. *Pediatr Clin North Am* 2005; 52:443-67
50. Levy DM, Kamphuis S. Systemic lupus erythematosus in children and adolescents. *Pediatr Clin N Am* 2012;59:345-64
51. Silva CA, Avcin T, Brunner HI. Taxonomy for Systemic lupus erythematosus with onset before adulthood. *Arthritis Care Res (Hoboken)* 2012;64:1787-93)
52. Vilar MJJP, Rodrigues JM, Sato EI. Incidência de lúpus eritematoso sistêmico em Natal, RN - Brasil. *Rev. Bras. Reumatol.* [Internet]. Dezembro de 2003 [citado em 09 de outubro de 2020]; 43 (6): 343-346. <https://doi.org/10.1590/S0482-50042003000600005>).
53. Touma Z, Gladman DD, Ibañez D, Urowitz MB. Development and initial validation of the systemic lupus erythematosus disease activity index 2000 responder index 50. *J Rheumatol.* 2011 Feb;38(2):275-84. doi: 10.3899/jrheum.100724. Epub 2010 Dec 1. PMID: 21123323.
54. Vieira M A, Lima R A G de. Crianças e adolescentes com doença crônica: convivendo com mudanças. *Rev. Latino-Am. Enfermagem* [Internet]. 2002 Jul [citado 2020 Out 18] ; 10(4): 552-560. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0104-11692002000400013&lng=pt. <https://doi.org/10.1590/S0104-11692002000400013>.

APÊNDICES**APÊNDICE A****DECLARAÇÃO DE ACEITE DO ORIENTADOR****CENTRO UNIVERSITÁRIO DO ESTADO DO PARÁ
PRÓ-REITORIA DE GRADUAÇÃO E EXTENSÃO
CURSO DE MEDICINA****DECLARAÇÃO**

Eu, Érica Gomes do Nascimento Cavalcante, aceito orientar o trabalho intitulado “Avaliação da Qualidade de Vida dos Pacientes com Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil atendidos no ambulatório de reumatologia pediátrica do Centro Universitário do Estado do Pará” de autoria dos alunos Igor Tadeu de Castro Nascimento, Jéssyca Cristina Ramos do Nascimento, acadêmicos do curso de Medicina da instituição, declarando ter total conhecimento das normas de realização de Trabalhos Científicos vigentes, segundo o Manual de Metodologia Científica, que é adotado pelo Curso de Medicina do Centro Universitário do Estado do Pará (CESUPA), estando ciente da necessidade da minha participação na elaboração do projeto de pesquisa.

Belém, _____ de _____ de 2020

Prof.(a) Érica Gomes do Nascimento Cavalcante
Médico(a) e Orientador(a) da Pesquisa

APÊNDICE B
DECLARAÇÃO DE ACEITE DO CEMEC/CESUPA

CENTRO UNIVERSITÁRIO DO ESTADO DO PARÁ
CURSO DE MEDICINA

DECLARAÇÃO

Declaramos, para os devidos fins que se fizerem necessários, que concordamos em disponibilizar os dados contidos nos prontuários para a realização da pesquisa, que será aplicada no ambulatório de reumatologia pediátrica do Centro de Especialidades Médicas do Centro Universitário do Estado do Pará – CEMEC/CESUPA, para o desenvolvimento da pesquisa intitulada “Avaliação da Qualidade de Vida dos pacientes com Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil atendidos no ambulatório de reumatologia pediátrica do Centro Universitário do Estado do Pará” sob a responsabilidade da professora orientadora Érica Gomes do Nascimento Cavalcante e pesquisadores Igor Tadeu de Castro Nascimento e Jéssyca Cristina Ramos do Nascimento, do Curso de medicina, do Centro Universitário do Estado do Pará - Cesupa, pelo período de execução previsto no referido projeto, de agosto de 2019 à junho de 2020.

Esta instituição está ciente de suas responsabilidades como instituição participante do presente projeto de pesquisa, e de seu compromisso no resguardo da segurança e bem-estar dos sujeitos de pesquisa nela recrutados, dispondo de infraestrutura necessária para a garantia de tal segurança e bem-estar. Declaro conhecer e cumprir as Resoluções Éticas Brasileiras, em especial a Resolução CNS 196/96.

Belém, ____ de _____ de 2020

Assinatura e carimbo do responsável institucional

APÊNDICE C
CENTRO UNIVERSITÁRIO DO ESTADO DO PARÁ
PRÓ-REITORIA DE GRADUAÇÃO E EXTENSÃO DO CURSO DE MEDICINA
Termo de Assentimento Livre e Esclarecido (maiores de 6 anos e
menores de 18 anos)

O termo de assentimento não elimina a necessidade de fazer o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) que deve ser assinado pelo responsável ou representante legal do menor de 18 anos ou legalmente incapaz.

Você está sendo convidado para participar da pesquisa “Avaliação da Qualidade de Vida dos Pacientes com Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil atendidos no ambulatório de reumatologia pediátrica do Centro Universitário do Estado do Pará”. Seus pais permitiram que você participe. Estamos realizando uma pesquisa que visa avaliar o impacto em sua qualidade de vida, considerando sua capacidade física, aspectos emocionais, sociais e atividades escolares.

Os adolescentes que irão participar desta pesquisa têm de 9 a 18 anos de idade.

Você não precisa participar da pesquisa se não quiser, é um direito seu e não terá nenhum problema se desistir.

A pesquisa será feita no Centro de Especialidades Médicas do CESUPA – CEMEC, mais precisamente no ambulatório de reumatologia pediátrica, onde as criança e adolescentes responderão a perguntas formuladas em questionários pediátricos de qualidade vida – PedsQL TM 4. Cada pergunta, terá no máximo cinco (05) opções de respostas diretas que terão como referência o questionário pré-estabelecido

Caso aconteça algo errado, você pode nos procurar pelos telefones 981170040 e 981489986 dos pesquisadores assistentes Igor Tadeu de Castro Nascimento e Jéssyca Cristina Ramos do Nascimento.

Mas há coisas boas que podem advir do estudo, com este, poderão ser identificadas as alterações decorrentes da doença nas atividades escolares das crianças e adolescentes pesquisados, bem como, quais as principais alterações físicas e emocionais decorrentes da doença. Tudo isso, com o objetivo de reconhecer os principais agravos e prevenir suas ocorrências ou ainda minimizar seus efeitos.

Ninguém saberá que você está participando da pesquisa; não falaremos a

outras pessoas, nem daremos à estranhos as informações que você nos der. Os resultados da pesquisa vão ser publicados, mas sem identificar os participantes.

CONSENTIMENTO PÓS INFORMADO

Eu, _____, aceito participar da pesquisa. Entendi as coisas ruins e as coisas boas que podem acontecer. Entendi que posso dizer “sim” e participar, mas que, a qualquer momento, posso dizer “não” e desistir e que ninguém vai ficar furioso.

Os pesquisadores tiraram minhas dúvidas e conversaram com os meus responsáveis.

Recebi uma cópia deste termo de assentimento e li, e concordo em participar da pesquisa.

Belém, _____ de _____ de _____.

Assinatura do menor

Assinatura do(a) pesquisador(a) assistente

APÊNDICE D
CENTRO UNIVERSITÁRIO DO ESTADO DO PARÁ
PRÓ-REITORIA DE GRADUAÇÃO E EXTENSÃO DO CURSO DE MEDICINA
Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

Estamos realizando uma pesquisa que visa avaliar a qualidade de vida de pacientes com Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil (LESJ). O objetivo deste estudo é pesquisar o impacto na qualidade de vida das crianças e dos adolescentes acometidos pelo LESJ, levando em consideração para a avaliação: a capacidade física, os aspectos emocionais e sociais e as atividades escolares dos envolvidos. Os pacientes e/ou responsáveis responderão as perguntas formuladas em questionários pediátricos de qualidade vida – PedsQL TM 4. Cada pergunta, terá no máximo cinco (05) opções de respostas diretas que terão como referência o questionário pré-estabelecido. Portanto, essas informações estão sendo fornecidas para a participação voluntária de seu filho(a), que possui o diagnóstico de LESJ, neste estudo.

Como toda e qualquer pesquisa, esta poderá trazer riscos ao pesquisado. Nesse caso, o risco mais evidente ao trabalho é o de constrangimento com quebra de sigilo dos dados. Entretanto, para minimizar esses riscos, serão criados códigos para não identificação dos participantes da pesquisa. Por outro lado, o benefício maior da pesquisa, será permitir que o estudo forneça conhecimento dos fatores relacionados às alterações físicas e emocionais, bem como identificar as alterações decorrentes da doença nas atividades escolares dos pesquisados. Tudo isso, com o objetivo de reconhecer os principais agravos e prevenir suas ocorrências ou ainda minimizar seus efeitos.

Para que seu filho(a) participe deste estudo o Sr.(a) não terá nenhum custo, nem receberá qualquer vantagem financeira. O Sr.(a) será esclarecido(a) sobre o estudo em qualquer aspecto que desejar e terá a liberdade de não deixar que seu filho(a) participe da pesquisa ou de retirar seu consentimento a qualquer momento. O senhor(a) tem a liberdade de não deixar que seu filho(a) participe da pesquisa ou de retirar seu consentimento a qualquer momento. Ele(a) assim mesmo receberá o tratamento mais adequado para sua doença, sem que isto traga prejuízo à continuidade da assistência na Instituição.

Em qualquer etapa do estudo, você terá acesso aos profissionais responsáveis

Assinatura do participante da Pesquisa Data:

Assinatura do pesquisador assistente Data:

APÊNDICE E

PROTOCOLO DE PESQUISA PARA COLETA DE DADOS DOS PRONTUÁRIOS

1. Identificação do paciente

Nome: _____

Número de registro do prontuário: _____

Idade atual: _____

Idade no diagnóstico da doença: _____

Sexo: () Feminino () Masculino

Raça/cor: _____

2. Critérios de Diagnóstico de Doença

Critérios SLICC para diagnósticos de LES

- () Lúpus cutâneo agudo: inclui rash malar, lúpus bolhoso e rash fotossensível;
- () Lúpus cutâneo crônico: rash discóide, hipertrófico ou paniculite lúpica;
- () Úlceras orais: palato, boca e língua; ou úlceras nasais;
- () Alopecia não cicatricial;
- () Sinovite de duas ou mais articulações, com edema ou derrame articular (ou artralgia, e rigidez matinal maior que 30 minutos);
- () Serosite: dor pleurítica típica por mais de um dia ou efusão pericárdica ou atrito pericárdico ou eletrocardiograma com sinais de pericardite;
- () Renal: relação entre proteína e creatinina urinárias (ou proteinúria de 24 horas com mais de 500 mg de proteínas nas 24 horas ou cilindros hemáticos);
- () Neurológico: convulsão, psicose, mielite, mononeurite múltipla, neuropática cranial ou periférica, estado confusional agudo;
- () Anemia hemolítica;
- () Leucopenia $> 4.000/mm^3$ ou linfopenia $< 1.000/mm^3$, na ausência de outra causa conhecida;
- () Trombocitopenia $< 100.000/mm^3$, na ausência de outra causa conhecida;
- () Fator anti-nuclear positivo;
- () Anticorpo anti-DNA positivo;
- () Anticorpo anti-Sm positivo;
- () Positividade de anticorpos antifosfolípídeos;
- () Complemento reduzido (frações C3, C4 e CH50);

() Combs direto positivo (nas ausência de anemia hemolítica)

3. Avaliação do SLEDAI

Pontuação na primeira consulta: _____

Pontuação no dia da última consulta: _____

4. Avaliação do SLICC/ACR-DI

Pontuação no dia da última consulta: _____

ANEXOS
ANEXO A
ÍNDICE DE ATIVIDADE DA DOENÇA DO LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO
(SLEDAI) – BOMBARDIER ET AL. (1992)

MANIFESTAÇÃO	DEFINIÇÃO	PESO
CONVULSÃO	Excluir causas metabólicas, infecciosas ou drogas.	8
PSICOSE	Alteração da percepção da realidade, incluindo-se alucinações, incoerências, pensamento desorganizado, catatonia. Excluir drogas e uremia.	8
SÍNDROME ORGÂNICO-CEREBRAL	Alteração mental com déficit de orientação, memória, julgamento e atenção, com dois de: fala incoerente, insônia, sonolência, hipo/hiperatividade motora. Excluir causas metabólicas, infecciosas ou drogas.	8
ALTERAÇÕES VISUAIS	Corpos cetóides ou hemorragias retinianas, exsudatos ou hemorragias de coróide, neurite óptica. Excluir causas infecciosas, drogas ou hipertensão .	8
ALTERAÇÕES DE NERVOS CRANIANOS	Neuropatia motora ou sensorial.	8
CEFALÉIA	Persistente, intensa, tipo enxaqueca, não responsiva aos analgésicos narcóticos.	8
ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL	Excluir aterosclerose.	8
VASCULITES	Úlceras, gangrena, nódulos dolorosos, infarto sub ou periungueal, biópsia ou angiografia compatível.	8
ARTRITES	Duas ou mais articulações.	4
MIOSITES	Fraqueza ou dor muscular proximal com: elevação de enzimas musculares, eletromiografia ou biópsia compatíveis.	4
CILINDROS URINÁRIOS	Granulosos ou hemáticos.	4
HEMATÚRIA	Maior que 5 hemácias por campo. Excluir cálculos ou infecções.	4

PROTEINÚRIA	Maior que 0,5g/dia de início recente ou aumento maior que 0,5g/dia em relação aos valores anteriores.	4
LEUCOCITÚRIA	Maior que 5 leucócitos por campo. Excluir infecções.	4
ERITEMA MALAR		2
ALOPÉCIA	Perda anormal de cabelos, de forma localizada ou difusa.	2
ÚLCERAS DE MUCOSAS	Úlceras orais ou nasais.	2
PLEURITE	Dor pleurítica, com atrito ou derrame pleural, ou espessamento pleural.	2
PERICARDITE	Dor pericárdica com atrito, derrame ou eletrocardiograma ou ecocardiograma compatíveis.	2
DIMINUIÇÃO DE COMPLEMENTO	Diminuição de C3, C4 ou CH50.	2
ANTI-DNA	Presença.	2
FEBRE	Temperatura maior que 38°C. Excluir infecções.	1
PLAQUETOPENIA	Menor que 100.000 plaquetas por mm ³ .	1
LEUCOPENIA	Menor que 3.000 leucócitos por mm ³ . Excluir drogas.	1
TOTAL		

Obs.: Válido para manifestações de início recente (dez dias anteriores à avaliação).

Pontuação do SLEDAI: _____

ANEXO B
ÍNDICE DE DANO CUMULATIVO (SLICC/ACR-DI) APÓS O 6º MÊS DE
DIAGNÓSTICO DO LESJ

Pontuação	Item
Ocular (qualquer olho, por avaliação clínica)	
1 ()	Catarata em qualquer época
1 ()	Alteração retiniana ou atrofia óptica
Neuropsiquiátrico	
1 ()	Prejuízo cognitivo (p. ex. deficiência de memória, dificuldade com cálculo, dificuldade de concentração, dificuldade com linguagem escrita ou falada, prejuízo no nível de execução) ou Psicose)
1 ()	Convulsões requerendo tratamento por 6 meses
1 () 2 ()	AVC em qualquer época (pontuar 2 se >1)
1 ()	Neuropatia craniana ou periférica (excluir óptica)
1 ()	Mielite transversa
Renal	
1 ()	Taxa de filtração glomerular medida ou estimada < 50%
1 ()	Proteinúria \geq 3,5 g/24h
3 ()	Insuficiência renal terminal (a despeito de diálise ou transplante)
Pulmonar	
1 ()	Hipertensão pulmonar (aumento de VD ou hiperfonese de B2)
1 ()	Fibrose pulmonar (ex. físico e radiográfico)
1 ()	Pulmão retraído (radiográfico)
1 ()	Fibrose pleural (radiográfico)
1 ()	Infarto pulmonar (radiográfico)
Cardiovascular	
1 ()	Angina ou ponte coronariana
1 () 2 ()	IAM em qualquer época (pontuar 2 se >1)
1 ()	Miocardiopatia (disfunção ventricular)
1 ()	Doença valvular (sopro diastólico ou sistólico > 3+/6+)
1 ()	Pericardite por 6 meses ou pericardiectomia
Vascular periférico	
1 ()	Claudicação por 6 meses
1 ()	Perda tecidual menor (polpa digital)
1 () 2 ()	Perda tecidual significativa em qualquer época (p. ex. dedo ou membro) (pontuar 2 se 1 local)
1 ()	Trombose venosa com edema, ulceração o estase venosa
Gastrintestinal	
1 () 2 ()	Infarto ou ressecção de: intestino (abaixo do duodeno), baço, fígado ou vesícula, em qualquer época e por qualquer causa (pontuar 2 se >1 local)
1 ()	Insuficiência mesentérica
1 ()	Peritonite crônica
1 ()	Estenose ou cirurgia em TGI superior em qualquer época
Músculo-esquelético	
1 ()	Atrofia muscular ou fraqueza
1 ()	Artrite erosiva ou deformante (inclui formas redutíveis e exclui necrose avascular)
1 ()	Osteoporose com fratura ou colapso vertebral (exclui necrose avascular)
1 () 2 ()	Necrose avascular (pontuar 2 se >1)
1 ()	Osteomielite

Pele	
1 ()	Alopecia crônica cicatricial
1 ()	Cicatriz cutânea ou panicular extensa excluindo polpa digital ou couro cabeludo
1 ()	Úlcera cutânea (excluindo trombose) por > 6 meses
Outros	
1 ()	Falência gonadal prematura
1 ()	Diabetes (a despeito de tratamento)
1 () 2 ()	Malignidade (exclui displasia) (pontuar 2 se >1 local)

Pontuação do SLICC/ACR- DI: _____

ANEXO C
QUESTIONÁRIOS APLICADOS PARA AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA

ID# _____
Data: _____

PedsQL™
QUESTIONÁRIO PEDIÁTRICO DE QUALIDADE DE VIDA
Versão 4.0

RELATO DOS PAIS SOBRE AS CRIANÇAS (2 A 4 ANOS)

Instruções

A próxima página contém uma lista de coisas que podem ser um problema para **seu (sua) filho (a)**. Por favor, conte-nos **quanto cada uma destas coisas têm sido um problema** seu (sua) filho (a) durante o **último mês**, assinalando:

- 0** se **nunca** é um problema
- 1** se **quase nunca** é um problema
- 2** se **algumas vezes** é um problema
- 3** se **frequentemente** é um problema
- 4** se **quase sempre** é um problema

Não existem respostas certas ou erradas.
 Caso você não entenda alguma pergunta, por favor, peça ajuda.

*No último mês, quanto seu filho (a) tem tido **problemas** com...*

Capacidade Física (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase Sempre
1.Andar	0	1	2	3	4
2.Correr	0	1	2	3	4
3.Participar de brincadeiras ativas ou exercícios	0	1	2	3	4
4.Levantar alguma coisa pesada	0	1	2	3	4
5.Tomar banho	0	1	2	3	4
6.Ajudar a pegar os seus brinquedos	0	1	2	3	4

7. Ter dor ou machucado	0	1	2	3	4
8. Pouca energia	0	1	2	3	4

Aspecto Emocional (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase Sempre
1. Sentir medo ou ficar assustado	0	1	2	3	4
2. Ficar triste ou deprimido	0	1	2	3	4
3. Ficar com raiva	0	1	2	3	4
4. Dificuldade para dormir	0	1	2	3	4
5. Ficar preocupado	0	1	2	3	4

Aspecto Social (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase Sempre
1. Brincar com outras crianças	0	1	2	3	4
2. Outras crianças não querem brincar com ele (a)	0	1	2	3	4
3. Outras crianças provocam seu filho (a)	0	1	2	3	4
4. Não consegue fazer coisas que outras crianças da mesma idade fazem	0	1	2	3	4
5. Acompanhar a brincadeira com outras crianças	0	1	2	3	4

* Por favor, complete esta parte se seu filho (a) vai à escola ou creche ou berçário

Atividade Escolar (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase Sempre
1. Fazer as mesmas atividades escolares que sua classe	0	1	2	3	4
2. Faltar na escola/creche por não estar se sentindo bem	0	1	2	3	4
3. Faltar na escola/creche para ir ao médico ou hospital	0	1	2	3	4

ID# _____ Data: _____
--

PedsQL™
QUESTIONÁRIO PEDIÁTRICO DE QUALIDADE DE VIDA
Versão 4.0

RELATO DOS PAIS SOBRE AS CRIANÇAS (5 A 7 ANOS)

Instruções

A próxima página contém uma lista de coisas que podem ser um problema para **seu (sua) filho (a)**. Por favor, conte-nos **quanto cada uma destas coisas têm sido um problema** seu (sua) filho (a) durante o **último mês**, assinalando:

- 0** se **nunca** é um problema
- 1** se **quase nunca** é um problema
- 2** se **algumas vezes** é um problema
- 3** se **frequentemente** é um problema
- 4** se **quase sempre** é um problema

Não existem respostas certas ou erradas.
 Caso você não entenda alguma pergunta, por favor, peça ajuda.

*No último mês, quanto seu filho(a) tem tido **problemas** com...*

Capacidade Física (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase Sempre
1. Andar mais de um quarteirão	0	1	2	3	4
2. Correr	0	1	2	3	4
3. Participar de atividades esportivas ou exercícios	0	1	2	3	4
4. Levantar alguma coisa pesada	0	1	2	3	4
5. Tomar banho de banheira ou chuveiro sozinho	0	1	2	3	4
6. Fazer as tarefas do dia-a-dia da casa como pegar os seus brinquedos	0	1	2	3	4
7. Ter dor ou machucado	0	1	2	3	4

8. Pouca energia	0	1	2	3	4
------------------	---	---	---	---	---

Aspecto Emocional (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase Sempre
1. Sentir medo ou ficar assustado	0	1	2	3	4
2. Ficar triste ou deprimido	0	1	2	3	4
3. Ficar com raiva	0	1	2	3	4
4. Dificuldade para dormir	0	1	2	3	4
5. Ficar preocupado	0	1	2	3	4

Aspecto Social (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase Sempre
1. Conviver com outras crianças	0	1	2	3	4
2. Outras crianças não querem ser amigos dele (a)	0	1	2	3	4
3. Outras crianças provocam seu filho (a)	0	1	2	3	4
4. Não consegue fazer coisas que outras crianças da mesma idade fazem	0	1	2	3	4
5. Acompanhar a brincadeira com outras crianças	0	1	2	3	4

Atividade Escolar (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase Sempre
1. Prestar atenção na aula	0	1	2	3	4
2. Esquecer as coisas	0	1	2	3	4
3. Acompanhar as atividades da classe	0	1	2	3	4
4. Faltar na escola por não estar se sentindo bem	0	1	2	3	4
5. Faltar na escola para ir ao médico ou hospital	0	1	2	3	4

ID# _____ Data: _____
--

PedsQL™
QUESTIONÁRIO PEDIÁTRICO DE QUALIDADE DE VIDA
Versão 4.0

RELATO DOS PAIS SOBRE AS CRIANÇAS (8 A 12 ANOS)

Instruções

A próxima página contém uma lista de coisas que podem ser um problema para **seu (sua) filho (a)**. Por favor, conte-nos **quanto cada uma destas coisas têm sido um problema** seu (sua) filho (a) durante o **último mês**, assinalando:

- 0** se **nunca** é um problema
- 1** se **quase nunca** é um problema
- 2** se **algumas vezes** é um problema
- 3** se **frequentemente** é um problema
- 4** se **quase sempre** é um problema

Não existem respostas certas ou erradas.
 Caso você não entenda alguma pergunta, por favor, peça ajuda.

*No último mês, quanto seu filho (a) tem tido **problemas** com...*

Capacidade Física (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase Sempre
1.Andar mais de um quarteirão	0	1	2	3	4
2.Correr	0	1	2	3	4
3.Participar de atividades esportivas ou exercícios	0	1	2	3	4
4.Levantar alguma coisa pesada	0	1	2	3	4
5.Tomar banho de banheira ou chuveiro sozinho	0	1	2	3	4
6.Fazer as tarefas do dia-a-dia da casa	0	1	2	3	4
7.Ter dor ou machucado	0	1	2	3	4

8. Pouca energia	0	1	2	3	4
------------------	---	---	---	---	---

Aspecto Emocional (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase Sempre
1.Sentir medo ou ficar assustado	0	1	2	3	4
2. Ficar triste ou deprimido	0	1	2	3	4
3. Ficar com raiva	0	1	2	3	4
4.Dificuldade para dormir	0	1	2	3	4
5. Ficar preocupado	0	1	2	3	4

Aspecto Social (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase Sempre
1.Conviver com outras crianças	0	1	2	3	4
2. Outras crianças não querem ser amigos dele (a)	0	1	2	3	4
3. Outras crianças provocam seu filho (a)	0	1	2	3	4
4. Não consegue fazer coisas que outras crianças da mesma idade fazem	0	1	2	3	4
5. Acompanhar a brincadeira com outras crianças	0	1	2	3	4

Atividade Escolar (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase Sempre
1.Prestar atenção na aula	0	1	2	3	4
2.Esquecer as coisas	0	1	2	3	4
3.Acompanhar os trabalhos da classe	0	1	2	3	4
4.Faltar na escola por não estar se sentindo bem	0	1	2	3	4
5.Faltar na escola para ir ao médico ou hospital	0	1	2	3	4

ID# _____ Data: _____
--

PedsQL™
QUESTIONÁRIO PEDIÁTRICO DE QUALIDADE DE VIDA
Versão 4.0

RELATO DOS PAIS SOBRE ADOLESCENTES (13 A 18 ANOS)

Instruções

A próxima página contém uma lista de coisas que podem ser um problema para **seu (sua) filho (a)**. Por favor, conte-nos **quanto cada uma destas coisas têm sido um problema** seu (sua) filho (a) durante o **último mês**, assinalando:

- 0** se **nunca** é um problema
- 1** se **quase nunca** é um problema
- 2** se **algumas vezes** é um problema
- 3** se **frequentemente** é um problema
- 4** se **quase sempre** é um problema

Não existem respostas certas ou erradas.
 Caso você não entenda alguma pergunta, por favor, peça ajuda.

*No último mês, quanto seu filho (a) tem tido **problemas** com...*

Capacidade Física (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase Sempre
1. Andar mais de um quarteirão	0	1	2	3	4
2. Correr	0	1	2	3	4
3. Participar de atividades esportivas ou exercícios	0	1	2	3	4
4. Levantar alguma coisa pesada	0	1	2	3	4
5. Tomar banho de banheira ou chuveiro sozinho	0	1	2	3	4
6. Fazer as tarefas do dia-a-dia da casa	0	1	2	3	4
7. Ter dor ou machucado	0	1	2	3	4
8. Pouca energia	0	1	2	3	4

Aspecto Emocional (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase Sempre
1.Sentir medo ou ficar assustado	0	1	2	3	4
2. Ficar triste ou deprimido	0	1	2	3	4
3. Ficar com raiva	0	1	2	3	4
4.Dificuldade para dormir	0	1	2	3	4
5. Ficar preocupado	0	1	2	3	4

Aspecto Social (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase Sempre
1.Conviver com outros adolescentes	0	1	2	3	4
2. Outros adolescentes não querem ser amigos dele (a)	0	1	2	3	4
3. Outros adolescentes provocam seu filho (a)	0	1	2	3	4
4. Não consegue fazer coisas que outros adolescentes da mesma idade fazem	0	1	2	3	4
5. Acompanhar outros adolescentes	0	1	2	3	4

Atividade Escolar (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase Sempre
1.Prestar atenção na aula	0	1	2	3	4
2.Esquecer as coisas	0	1	2	3	4
3.Acompanhar os trabalhos da classe	0	1	2	3	4
4.Faltar na escola por não estar se sentindo bem	0	1	2	3	4
5.Faltar na escola para ir ao médico ou hospital	0	1	2	3	4

PedsQL 4.0 – Parent (13-18). Not to be reproduced without permission. Copyright © 1998 JW Varni. All rights reserved 01/00.

ID# _____
Data: _____

PedsQL™
QUESTIONÁRIO PEDIÁTRICO DE QUALIDADE DE VIDA
Versão 4.0

RELATO DA CRIANÇA (5 A 7 ANOS)

Instruções para o entrevistador:

Eu vou fazer algumas perguntas que podem ser um problema para algumas crianças. Eu quero saber quanto destes problemas você tem ou estas coisas são um problema para você.

Mostre a figura à criança e aponte as respostas enquanto você lê:

Se nunca é um problema, aponte a face sorridente

Se algumas vezes é um problema, aponte a face do meio

Se muitas vezes é um problema, aponte a face triste

Eu vou ler cada pergunta. Aponte as figuras e mostre-me o quanto de cada uma destas coisas é um problema para você. Vamos praticar com um primeiramente.

	Nunca	Às Vezes	Muitas Vezes
<i>Para você é difícil estalar os dedos</i>			

Peça à criança para demonstrar, estalando os dedos dela para determinar se a resposta foi respondida corretamente ou não. Repita a pergunta se a criança demonstrar uma resposta diferente da ação.

Pense em como você tem se sentido nas últimas semanas. Por favor ouça cada frase com atenção e conte-me quanto de cada um destes problemas você tem tido.

Depois de ler o item, faça um gesto em direção às figuras. Se a criança hesitar ou parecer não saber como responder, leia a resposta enquanto aponta para as caras.

Capacidade Física (problemas com...)	Nunca	Às Vezes	Muitas Vezes
1. Para você é difícil andar	0	2	4
2. Para você é difícil correr	0	2	4
3. Para você é difícil praticar esportes ou exercícios	0	2	4
4. Para você é difícil levantar coisas grandes	0	2	4
5. Para você é difícil tomar banho de banheira ou chuveiro sozinho	0	2	4
6. Fazer as tarefas do dia-a-dia da casa (como pegar seus brinquedos)	0	2	4
7. Você tem machucado ou dor (Onde ? _____)	0	2	4
8. Você alguma vez já se sentiu cansado demais para brincar	0	2	4

Aspecto Emocional (problemas com...)	Nunca	Às Vezes	Muitas Vezes
1. Você se sente assustado	0	2	4
2. Você se sente triste	0	2	4
3. Você se sente nervoso	0	2	4
4. Você tem dificuldade para dormir	0	2	4
5. Você se preocupa com o que vai acontecer com você	0	2	4

Aspecto Social (problemas com...)	Nunca	Às Vezes	Muitas Vezes
1. É difícil para você conviver com outras crianças	0	2	4
2. Outras crianças dizem que não querem brincar com você	0	2	4
3. Outras crianças te provocam	0	2	4
4. Outras crianças fazem coisas que você não consegue fazer	0	2	4
5. É difícil para você acompanhar a brincadeira com outras crianças	0	2	4

Atividade Escolar (problemas com...)	Nunca	Às Vezes	Muitas vezes
1. É difícil para você prestar atenção na aula	0	2	4
2. Você esquece as coisas	0	2	4
3. É difícil para você fazer os trabalhos da classe	0	2	4
4. Você falta na escola por não se sentir bem	0	2	4
5. Você falta na escola por ter que ir ao médico ou hospital	0	2	4

ID# _____ Data: _____
--

PedsQL™
QUESTIONÁRIO PEDIÁTRICO DE QUALIDADE DE VIDA
Versão 4.0

RELATO DA CRIANÇA (8 A 12 ANOS)

Instruções

A próxima página contém uma lista de coisas que podem ser um problema para você. Por favor, conte-nos **quanto cada uma destas coisas têm sido um problema** para você no **último mês**, assinalando:

- 0** se **nunca** é um problema
- 1** se **quase nunca** é um problema
- 2** se **algumas vezes** é um problema
- 3** se **frequentemente** é um problema
- 4** se **quase sempre** é um problema

Não existem respostas certas ou erradas.
 Caso você não entenda alguma pergunta, por favor, peça ajuda.

*No último mês, o quanto você tem tido **problemas** com...*

Sobre a Minha Saúde e Atividades (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequent emente	Quase Sempre
1. Para mim é difícil andar mais de um quarteirão	0	1	2	3	4
2. Para mim é difícil correr	0	1	2	3	4
3. Para mim é difícil praticar atividades esportivas ou exercícios	0	1	2	3	4
4. Para mim é difícil levantar alguma coisa pesada	0	1	2	3	4
5. Para mim é difícil tomar banho de banheira ou chuveiro sozinho	0	1	2	3	4
6. Para mim é difícil fazer as tarefas do dia-a-dia da casa	0	1	2	3	4

7. Eu tenho dor ou machucado	0	1	2	3	4
8. Eu tenho pouca energia	0	1	2	3	4

Sobre os Meus Sentimentos (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequent emente	Quase Sempre
1. Eu sinto medo ou fico assustado	0	1	2	3	4
2. Eu fico triste ou deprimido	0	1	2	3	4
3. Eu fico com raiva	0	1	2	3	4
4. Eu tenho dificuldade para dormir	0	1	2	3	4
5. Eu me preocupo com o que vai acontecer comigo	0	1	2	3	4

Como eu Convivo com Outras Pessoas (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequent emente	Quase Sempre
1. Eu tenho problemas em conviver com outras crianças	0	1	2	3	4
2. Outras crianças não querem ser meus amigos	0	1	2	3	4
3. Outras crianças me provocam	0	1	2	3	4
4. Não consigo fazer coisas que outras crianças da minha idade fazem	0	1	2	3	4
5. Para mim é difícil acompanhar a brincadeira com outras crianças	0	1	2	3	4

Sobre a Escola (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequent emente	Quase Sempre
1. É difícil prestar atenção na aula	0	1	2	3	4
2. Eu esqueço as coisas	0	1	2	3	4
3. Eu tenho problemas em acompanhar os trabalhos da classe	0	1	2	3	4
4. Eu falto na escola por não estar me sentindo bem	0	1	2	3	4
5. Eu falto na escola para ir ao médico ou hospital	0	1	2	3	4

ID# _____
Data: _____

PedsQL™
QUESTIONÁRIO PEDIÁTRICO DE QUALIDADE DE VIDA
Versão 4.0

RELATO DO ADOLESCENTE (13 A 18 ANOS)

Instruções

A próxima página contém uma lista de coisas que podem ser um problema para você. Por favor, conte-nos **quanto cada uma destas coisas têm sido um problema** para você no **último mês**, assinalando:

- 0** se **nunca** é um problema
- 1** se **quase nunca** é um problema
- 2** se **algumas vezes** é um problema
- 3** se **frequentemente** é um problema
- 4** se **quase sempre** é um problema

Não existem respostas certas ou erradas.
 Caso você não entenda alguma pergunta, por favor, peça ajuda

Sobre a Minha Saúde e Atividades (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequent emente	Quase Sempre
1. Para mim é difícil andar mais de um quarteirão	0	1	2	3	4
2. Para mim é difícil correr	0	1	2	3	4
3. Para mim é difícil praticar atividades esportivas ou exercícios	0	1	2	3	4
4. Para mim é difícil levantar alguma coisa pesada	0	1	2	3	4
5. Para mim é difícil tomar banho de banheira ou chuveiro sozinho	0	1	2	3	4
6. Para mim é difícil fazer as tarefas do dia-a-dia da casa	0	1	2	3	4
7. Eu tenho dor ou machucado	0	1	2	3	4

8. Eu tenho pouca energia	0	1	2	3	4
---------------------------	---	---	---	---	---

No **último mês**, quanto você tem tido **problemas** com...

Sobre os Meus Sentimentos (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequent emente	Quase Sempre
1. Eu sinto medo ou fico assustado	0	1	2	3	4
2. Eu fico triste ou deprimido	0	1	2	3	4
3. Eu fico com raiva	0	1	2	3	4
4. Eu tenho dificuldade para dormir	0	1	2	3	4
5. Eu me preocupo com o que vai acontecer comigo	0	1	2	3	4

Como eu Convivo com Outras Pessoas (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequent emente	Quase Sempre
1. Eu tenho problemas em conviver com outros adolescentes	0	1	2	3	4
2. Outros adolescentes não querem ser meus amigos	0	1	2	3	4
3. Outros adolescentes me provocam.	0	1	2	3	4
4. Não consigo fazer coisas que outros adolescentes da minha idade fazem	0	1	2	3	4
5. Para mim é difícil acompanhar os adolescentes da minha idade	0	1	2	3	4

Sobre a Escola (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequent emente	Quase Sempre
1. É difícil prestar atenção na aula	0	1	2	3	4
2. Eu esqueço as coisas	0	1	2	3	4
3. Eu tenho problemas em acompanhar os trabalhos da classe	0	1	2	3	4
4. Eu falto na escola por não estar me sentindo bem	0	1	2	3	4
5. Eu falto na escola para ir ao médico ou hospital	0	1	2	3	4

ANEXO D
CENTRO UNIVERSITÁRIO DO ESTADO DO PARÁ
PRÓ-REITORIA DE GRADUAÇÃO E EXTENSÃO DO CURSO DE MEDICINA
Termo de Compromisso de Utilização de Dados

Nós, pesquisadores, Érica Gomes do Nascimento Cavalcante , Igor Tadeu de Castro Nascimento e Jéssyca Cristina Ramos do Nascimento, do Centro Universitário do Estado do Pará - CESUPA, do curso de medicina, no âmbito do projeto de pesquisa intitulado “Avaliação da Qualidade de Vida dos Pacientes com Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil atendidos no ambulatório de reumatologia pediátrica do Centro Universitário do Estado do Pará”, temos o compromisso com a utilização dos dados contidos nos prontuários do ambulatório de reumatologia pediátrica do CEMEC/CESUPA, a fim de obtenção dos objetivos previstos, e somente após receber a aprovação do sistema CEP-CONEP.

Temos o compromisso de manter a confidencialidade dos dados coletados nos prontuários, bem como com a privacidade dos conteúdos neles contidos.

É importante esclarecer que os dados a serem coletados se referem aos prontuários dos pacientes com Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil em acompanhamento no ambulatório de reumatologia pediátrica do CEMEC/CESUPA.

Declaramos entender que é nossa responsabilidade cuidar da integridade das informações e garantir a confidencialidade dos dados e a privacidade dos indivíduos que terão suas informações acessadas. Sendo também nossa a responsabilidade de não repassar os dados coletados em sua íntegra, ou parte deles, à pessoas não envolvidas na equipe de pesquisa.

Por fim, nos comprometemos com a guarda, cuidado e utilização das informações apenas para cumprimento dos objetivos previstos nesta pesquisa aqui referida.

Belém, ____ de _____ de 2020

Assinatura do pesquisador responsável

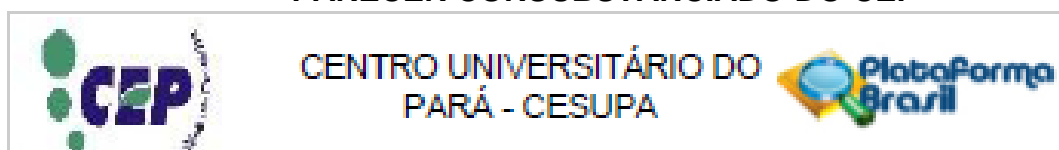
Assinatura do pesquisador assistente

Assinatura do pesquisador assistente

Diretora técnica do CEMEC

ANEXO E

PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA DOS PACIENTES COM LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO JUVENIL ATENDIDOS NO AMBULATÓRIO DE REUMATOLOGIA PEDIÁTRICA DO CENTRO UNIVERSITÁRIO DO ESTADO DO

Pesquisador: Erica Gomes do Nascimento Cavalcante

Área Temática:

Versão: 1

CAAE: 26567219.8.0000.5169

Instituição Proponente: Centro Universitário do Pará - CESUPA

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 3.758.456

Apresentação do Projeto:

Apresentação adequada, na forma e no conteúdo.

Objetivo da Pesquisa:

Objetivo adequadamente delineado, de relevância para a população estudada.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Riscos e benefícios avaliados e estratégias adequadas para minimização dos riscos

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Pesquisa de relevância para a população estudada, possibilitará desenvolvimento de estratégias para melhoria na qualidade de vida dos portadores de Lupus Juvenil

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Todos os termos apresentados

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Sem pendências

Considerações Finais a critério do CEP:

Ver parecer consubstanciado na pasta "Pareceres"

Endereço: Av. Governador José Malcher, 1963

Bairro: São Brás

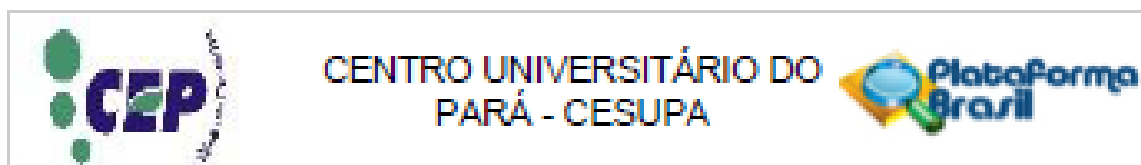
CEP: 66.060-202

UF: PA

Município: BELEM

Telefone: (91)4009-9100

E-mail: cep@cesupa.br



Continuação do Parecer: 3.760.400

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_1418030.pdf	22/11/2019 00:06:39		Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Projeto.docx	22/11/2019 00:05:07	Jéssyca Cristina Ramos do Nascimento	Aceito
Cronograma	Cronograma.docx	22/11/2019 00:04:43	Jéssyca Cristina Ramos do Nascimento	Aceito
Folha de Rosto	Folha_de_rosto.pdf	26/08/2019 18:07:17	Jéssyca Cristina Ramos do Nascimento	Aceito
Outros	TCUD.pdf	26/08/2019 18:06:51	Jéssyca Cristina Ramos do Nascimento	Aceito
Declaração de Pesquisadores	Aceite_do_orientador.pdf	26/08/2019 18:04:39	Jéssyca Cristina Ramos do Nascimento	Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	Aceite_da_instituicao.pdf	26/08/2019 17:56:01	Jéssyca Cristina Ramos do Nascimento	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TALE.docx	26/08/2019 17:46:55	Jéssyca Cristina Ramos do Nascimento	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE.docx	26/08/2019 17:46:45	Jéssyca Cristina Ramos do Nascimento	Aceito
Orçamento	Orcamento.docx	26/08/2019 17:43:35	Jéssyca Cristina Ramos do Nascimento	Aceito
Recurso Anexado pelo Pesquisador	Recursos_anexos.docx	26/08/2019 17:43:04	Jéssyca Cristina Ramos do Nascimento	Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Aprovação da CONEP:

Não

Endereço: Av. Governador José Malcher, 1963

Bairro: São Brás

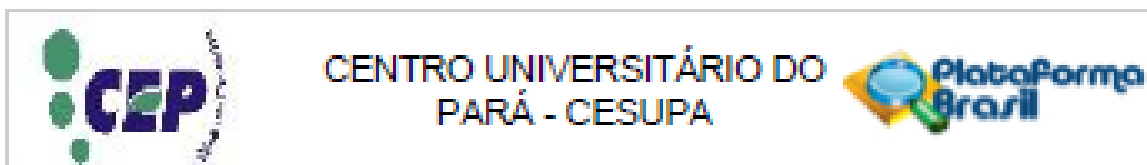
CEP: 66.060-332

UF: PA

Município: BELEM

Telefone: (91)4009-9100

E-mail: cep@cesupa.br



Continuação do Parecer: 3.763.458

BELEM, 13 de Dezembro de 2019

Assinado por:
PATRICK ABDALA FONSECA GOMES
(Coordenador(a))

Endereço: Av. Governador José Malcher, 1963
Bairro: São Brás CEP: 66.060-202
UF: PA Município: BELEM
Telefone: (91)4009-9100 E-mail: cep@cesupa.br