



**Fundação Oswaldo Cruz  
Instituto Nacional de Saúde da Mulher,  
da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira**

**QUALIDADE DE VIDA DOS CUIDADORES DE  
CRIANÇAS/ADOLESCENTES VINCULADOS AO CENTRO DE  
REFERÊNCIA EM OSTEOGÊNESE IMPERFEITA DO RIO DE  
JANEIRO NO ANO *COVID-19***

**Lindsay Ibacache Barrenechea**

**Rio de Janeiro  
Fevereiro de 2021**



**Fundação Oswaldo Cruz  
Instituto Nacional de Saúde da Mulher,  
da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira**

**QUALIDADE DE VIDA DOS CUIDADORES DE  
CRIANÇAS/ADOLESCENTES VINCULADOS AO CENTRO DE  
REFERÊNCIA EM OSTEOGÊNESE IMPERFEITA DO RIO DE  
JANEIRO NO ANO *COVID-19***

**Lindsay Ibacache Barrenechea**

Dissertação apresentada à Pós-Graduação em Saúde da Criança e da Mulher, como parte dos requisitos para obtenção do título de Mestre em Ciências.

Orientador: Dr. Juan Clinton Llerena Jr.  
Co-orientadora: Dra. Antília Januária Martins

**Rio de Janeiro  
Fevereiro de 2021**

## CIP - Catalogação na Publicação

Barrenechea, Lindsay Ibacache.

Qualidade de vida dos cuidadores de crianças/adolescentes vinculados ao Centro de Referência em Osteogênese Imperfeita do Rio de Janeiro no ano COVID-19 / Lindsay Ibacache Barrenechea. - Rio de Janeiro, 2021.

175 f.; il.

Dissertação (Mestrado Acadêmico em Saúde da Criança e da Mulher) - Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira, Rio de Janeiro - RJ, 2021.

Orientador: Juan Clinton Llerena Jr..

Co-orientadora: Antilia Januária Martins.

Bibliografia: f. 92-104

1. Qualidade de vida. 2. Cuidadores. 3. Osteogênese Imperfeita. 4. Criança. 5. Adolescente. . I. Título.

## Resumo

**Introdução:** A Osteogênese Imperfeita é uma doença crônica, caracterizada pela fragilidade óssea e fraturas recorrentes, que evoluem em deformidades ósseas e limitações funcionais. Devido a isto, as crianças e adolescentes com a doença, precisam de um cuidador que os auxilie em suas atividades básicas da vida diária. Embora toda a família seja afetada pela situação, é o integrante que assume o rol de cuidador quem sofre maior impacto na sua vida, pois ele abnega de outras atividades e projetos pessoais para dedicar-se ao cuidado da criança. Além disto, geralmente ele está envolvido em outras tarefas; este acúmulo de tarefas contribui para a sobrecarga do cuidador, afetando diretamente a sua vida pessoal, social e familiar, e consequentemente influenciando de forma direta a sua qualidade de vida.

**Objetivo:** Avaliar a qualidade de vida e sobrecarga de cuidadores de crianças e adolescentes com osteogênese imperfeita durante a pandemia de COVID-19.

**Metodologia:** Trata-se de uma pesquisa analítica de abordagem quantitativa do tipo transversal, que foi realizada no Centro de Referência em Osteogênese Imperfeita do Instituto Nacional Fernandes Figueira. Participaram deste estudo 64 cuidadores cadastrados, que responderam via telefônica, o questionário socioeconômico e demográfico, o WHOQOL-bref e o Zarit Burden Interview. Os dados foram analisados pelos testes não paramétricos: exato de Fischer, Mann-Whitney, Kruskal-Wallis; e, regressão linear múltipla, via software SPSS, versão 21.0. **Resultados:** A sobrecarga foi associada a classe social e rotina de sobrecarga modificada na pandemia. Houve correlação inversa entre sobrecarga e todos os domínio de qualidade de vida. No modelo final da regressão linear múltipla, o domínio Físico foi associado a frequência religiosa, quantidade de dependentes, presença de cuidador secundário, regime terapêutico e sobrecarga; o domínio Psicológico à classe social, rotina de sobrecarga modificada na pandemia e o fator de sobrecarga impacto na prestação de cuidados; o domínio Relações Sociais a grau de instrução, trabalho remunerado, classe social, frequência religiosa, faixa etária da criança e sobrecarga; o domínio Meio Ambiente à faixa etária do cuidador, grau de instrução, presença de cuidador secundário, rotina de sobrecarga modificada na pandemia, regime terapêutico, nível de dependência da criança e o fator de sobrecarga percepção de auto eficácia.

**Considerações Finais:** A incorporação do cuidador no plano de cuidados é um grande desafio para o sistema de saúde brasileiro, para isto as equipes de saúde devem criar estratégias que considerem o cuidador como um receptor dos cuidados, minimizando os impactos negativos do cuidar.

**Descritores:** Qualidade de vida; Cuidadores; Osteogênese Imperfeita; Criança; Adolescente.

## Abstract

**Introduction:** Osteogenesis Imperfecta is a chronic disease, characterized by bone fragility and recurrent fractures, which evolve into bone deformities and functional limitations. Because of this, children and adolescents with the disease need a caregiver to assist them in their basic activities of daily living. Although the whole family is affected by the situation, it is the member who assumes the role of caregiver who suffers the greatest impact on his/her life, as he/she abandons other activities and personal projects to dedicate himself/herself to the care of the child. In addition, he/she is usually involved in other tasks; this accumulation of tasks contributes to the caregiver's burden, directly affecting his/her personal, social and family life, and consequently directly influencing quality of life. **Objective:** To evaluate the Quality of Life and burden of caregivers of children/adolescents with Osteogenesis Imperfecta associated with socioeconomic, demographic and clinical characteristics, during the pandemic of COVID-19. **Methodology:** This is an analytical research with a quantitative approach of the transversal type, which was performed at the Reference Center for Osteogenesis Imperfecta of the Fernandes Figueira National Institute. 64 registered caregivers participated in this study, who answered via telephone, the socioeconomic and demographic questionnaire, the WHOQOL-*bref* and the Zarit Burden Interview. The data were analyzed by non-parametric tests: Fischer's exact, Mann-Whitney, Kruskal-Wallis; and, multiple linear regression, via SPSS software, version 21.0. **Results:** Overload was associated with social class and modified overload routine in the pandemic. There was an inverse correlation between overload and all quality of life domains. In the final model of multiple linear regression, the Physical domain was associated with religious frequency, number of dependents, presence of secondary caregiver, therapeutic regime and burden; the psychological domain to the social class, modified overload routine in the pandemic and the overload factor impact on the provision of care; the Social Relations domain in terms of education level, paid work, social class, religious frequency, child's age and overload; the Environment domain to the caregiver's age, education level, presence of secondary caregiver, modified overload routine in the pandemic, therapeutic regime, child's level of dependence and the perceived self-efficacy overload factor. **Final Considerations:** The incorporation of the caregiver in the care plan is a major challenge for the Brazilian health system, for which the health teams must create strategies that consider the caregiver as a receiver of care, minimizing the negative impacts of care.

**Descriptors:** Quality of Life; Caregivers; Osteogenesis Imperfecta; Child; Adolescent.

**SUMÁRIO**

1. APRESENTAÇÃO.....	5
2. INTRODUÇÃO.....	8
3. REFERENCIAL TEÓRICO.....	13
3.1. OSTEOGÊNESE IMPERFEITA.....	13
3.1.1. Etiologia.....	13
3.1.2. Fisiopatologia.....	14
3.1.3. Manifestações clínicas.....	16
3.1.4. Classificação da Osteogênese Imperfeita .....	17
3.1.5. Diagnóstico.....	21
3.1.6. Tratamento .....	22
3.2. QUALIDADE DE VIDA .....	25
3.2.1. Construção de um conceito .....	25
3.2.2. Mensuração da Qualidade de Vida.....	28
3.3. CUIDADORES E SUAS FAMÍLIAS.....	32
3.3.1. A família no contexto do adoecimento crônico infantil .....	32
3.3.1.1. Filho idealizado: da concepção à morte.....	32
3.3.1.2. Impactos do adoecimento crônico na família .....	36
3.3.2. Impacto do cuidado nos cuidadores: sobrecarga e qualidade de vida .....	40
4. JUSTIFICATIVA .....	46
5. OBJETIVOS.....	50
5.1. OBJETIVO GERAL.....	50
5.2. OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	50
6. METODOLOGIA.....	51
6.1. DELINEAMENTO.....	51
6.2. CENÁRIO .....	51
6.3. POPULAÇÃO DO ESTUDO .....	51
6.3.1. Critérios de elegibilidade (inclusão) .....	52
6.4. COLETA DE DADOS .....	52
6.5. TÉCNICAS E INSTRUMENTOS.....	54
6.5.1. Questionário socioeconômico e demográfico .....	54
6.5.2. WHOQOL-bref.....	55

6.5.3. Zarit Burden Interview (ZBI).....	57
6.6. ANÁLISE DOS DADOS .....	58
6.7. QUESTÕES ÉTICAS .....	59
7. RESULTADOS.....	61
7.1. ANALISE BIVARIADA.....	61
7.2. ANALISE MULTIVARIADA .....	71
7.2.1. 1ª etapa: 1ª regressão linear múltipla .....	71
7.2.2. 2ª etapa: 2ª regressão linear múltipla .....	73
8. DISCUSSÃO .....	75
8.1. LIMITAÇÕES DO ESTUDO.....	87
9. CONSIDERAÇÕES FINAIS .....	88
10. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	92
11. ANEXOS E APÊNDICES .....	105
11.1. APÊNDICES .....	105
11.1.1. TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO – TCLE .....	105
11.1.2. QUESTIONÁRIO SOCIOECONÔMICO E DEMOGRÁFICO ...	108
11.1.3. RESULTADOS COMPLEMENTARES .....	111
11.1.3.1. ARTIGO 1 - Qualidade de vida de cuidadores de crianças/adolescentes com Osteogênese Imperfeita durante a pandemia de COVID-19.....	111
11.1.3.2. ARTIGO 2 - Sobrecarga e qualidade de vida de cuidadores de crianças/adolescentes com osteogênese imperfeita.....	137
11.1.3.3. Tabela 9 - Distribuição do tipo de Osteogênese Imperfeita, de acordo com as características socioeconômicas e demográficas. IFF/RJ, 2020 .....	165
11.1.3.4. Tabela 10 - Distribuição da Escala de Sobrecarga dos cuidadores, de acordo com as características socioeconômicas e demográficas. IFF/RJ, 2020.....	166
11.2. ANEXOS .....	168
11.2.1. WHOQOL-BREF.....	168
11.2.2. ZARIT BURDEN INTERVIEW (ZBI) .....	170
11.2.3. SINTAXE PARA ANÁLISE DO WHOQOL-BREF.....	171
11.2.4. PARECER DO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA .....	172

## 1. APRESENTAÇÃO

O Instituto Nacional Fernandes Figueira (IFF) é uma unidade técnico-científica da Fundação Oswaldo Cruz (FIOCRUZ); articula ensino, pesquisa e assistência na área de saúde da mulher, criança e adolescente. Na esfera assistencial atua como hospital de nível terciário associado ao Sistema Único de Saúde (SUS). Nas áreas de ensino e pesquisa oferece residências e diversos cursos de especialização ou pós-graduação (Lato Sensu) médica, de enfermagem e multiprofissional, além de pós-graduação Stricto Sensu na modalidade de mestrado (profissionalizante e acadêmico) e doutorado em Saúde da Criança e da Mulher.

O Centro de Genética Médica José Carlos Cabral de Almeida, começou suas atividades entre 1960 e 1961, e inicialmente como um ambulatório de especialidade na área de endocrinologia pediátrica no IFF; e, com o passar do tempo este ambulatório composto por uma equipe multidisciplinar destacou-se no diagnóstico das doenças raras e síndromes genéticas. Devido a isto, em 1989, o Centro foi formalmente instituído e consolidado, servindo de referência para o SUS no diagnóstico e manejo de malformações congênitas, retardo mental, síndromes genéticas e aconselhamento genético. Atualmente o Centro conta com técnicas laboratoriais de última geração para a pesquisa das anomalias cromossômicas e doenças monogênicas concedendo consultorias ao SUS e às Secretarias Estadual e Municipal de Educação do Estado do Rio de Janeiro no que se refere ao diagnóstico clínico, aconselhamento genético e modelos inclusivos pedagógicos direcionados às doenças genéticas.

O Centro de Genética Médica do IFF/FIOCRUZ também desenvolve trabalhos no campo da interação entre genética e saúde pública e incentiva a criação de grupos de apoios para pais e indivíduos com doenças genéticas (Llerena, 2019; Martins & Llerena, 2019).

Em 2001, o Ministério da Saúde (MS), em resposta a ação judicial ganha pela Associação Brasileira de Osteogênese Imperfeita (ABOI), implantou o programa de tratamento com pamidronato dissódico no SUS, mediante a portaria nº2.305. Para a implementação o MS determinou a criação de dez Centros de Referência para o Tratamento da Osteogênese Imperfeita (CROIs) em todo o país, e designou como coordenador nacional do programa o recém-criado Centro de Referência para o Tratamento da Osteogênese Imperfeita do IFF (CROI/IFF), que ficou responsável por centralizar e analisar as informações referentes a todos os CROIs. Atualmente são quatorze CROIs credenciados.

O CROI/IFF, vinculado ao Centro de Genética Médica do IFF/FIOCRUZ, tornou-se, em abril de 2002, o primeiro centro de referência a oferecer o tratamento com pamidronato dissódico de forma gratuita mediante o SUS e converteu-se no único centro de referência para os portadores de Osteogênese Imperfeita (OI) dos Estados do Rio de Janeiro, Espírito Santo e Minas Gerais.

O CROI/IFF realiza o acompanhamento de todos os pacientes com OI que fazem uso da medicação ou não, mediante internações e consultas periódicas, fornecendo a eles e suas famílias orientações e encaminhamento a serviços complementares se necessário.

Além do acompanhamento e tratamento dos pacientes com OI, o centro vem desenvolvendo projetos de pesquisa da temática, sendo contabilizados, até o momento, cinco estudos realizados por diferentes profissionais com abordagens diversas; destes, dois são relacionados a fisioterapia de crianças com OI, um aos serviços de odontologia, um a efetividade do tratamento com pamidronato dissódico e um à qualidade de vida (QV) de adolescentes com OI.

## 2. INTRODUÇÃO

De forma global, a humanidade encontra-se numa transição epidemiológica, marcada pelo declínio das doenças infecciosas e parasitárias e ascensão das doenças crônicas e degenerativas. Esta mudança internacional no perfil epidemiológico inicia-se após a revolução industrial, e tem como fator determinante as transformações sociais decorrentes desta revolução, entre eles podemos nomear maior disponibilidade de alimentos e melhora de moradia e saneamento básico, associado aos avanços científicos e tecnológicos em práticas médicas (ARAÚJO, 2012). Este conjunto de fatores tem contribuído para o aumento da expectativa de vida e a diminuição da morbidade e mortalidade por causas infecciosas e parasitárias, dando passo à “era das doenças degenerativas e às causadas pelo homem” (ARAÚJO, 2012; SCHRAMM et al., 2004)

Os países em desenvolvimento, como o Brasil, tiveram esse processo de transição epidemiológica, de forma desestruturada e desorganizada, e neles coexistem as doenças infecciosas e parasitárias com as doenças crônicas e degenerativas (ARAÚJO, 2012; MENDES et al., 2009). No Brasil, ainda tem que ser considerado, as diferenças entre os perfis epidemiológicos das grandes regiões, marcados por uma diferença acentuada em condições de vida e acesso à saúde (MENDES et al., 2009).

Mesmo assim, o aumento do acesso à novas tecnologias e medicamentos, permitiram aumento da sobrevivência de crianças com condições de saúde anteriormente consideradas fatais, porém em conjunto com a diminuição da mortalidade infantil gerou-se um aumento das condições crônicas na infância (DUARTE et al., 2015).

A Osteogênese Imperfeita (OI) é uma doença crônica, considerada rara, geralmente diagnosticada na infância, de origem genética e causada pela mutação dos genes responsáveis pela síntese, processamento, modificação pós-traducional e dobramento do colágeno do tipo I (ORIOLO; CASTILLA; BARBOSA-NETO, 1986; TOURNIS; DEDE, 2018). Afeta a estrutura e função dos tecidos que contêm colágeno e tem como principal manifestação clínica a fragilidade óssea (BARBOSA, 2006). Pessoas que têm a doença apresentam diversas fraturas ao longo da vida, levando a deformidades ósseas e limitações funcionais.

Pelas limitações funcionais inerentes à OI, as pessoas com a doença muitas vezes precisam de um cuidador que os auxilie em suas atividades básicas da vida diária (ABVD), no caso específico das crianças, geralmente esta função é atribuída aos pais, sendo principalmente delegada à mãe; isto se deve a que o ato de cuidar é socioculturalmente atribuído ao gênero feminino (NEVES; CABRAL, 2008; NOVAIS et al., 2013).

A demanda de cuidado por parte da criança gera uma reestruturação da dinâmica familiar, afetando toda a organização desta (NÓBREGA et al., 2012). Porém quem é mais afetado é o integrante da família que assume o rol de cuidador, pois deve-se considerar que ele abnega de outras atividades e projetos pessoais para dedicar-se ao cuidado da criança (MARQUES et al., 2016). Além disto, geralmente ele está envolvido em outras tarefas, como o cuidado de outros filhos, tarefas domésticas e atividade profissional, dentre outras (CARTAXO et al., 2011; NOVAIS et al., 2013). Este acúmulo de tarefas contribui para a sobrecarga do cuidador, afetando diretamente a sua vida pessoal, social e familiar, e gerando muitas vezes o isolamento deste, e

consequentemente influenciando de forma direta na sua qualidade de vida (QV) (CARTAXO et al., 2011).

A concepção da qualidade de vida como um fator determinante da saúde é contemplado pela mudança no conceito de saúde através do tempo, sendo redefinido pela Organização Mundial de Saúde (OMS) como: “um estado de completo bem-estar físico, mental e social, e não consiste apenas na ausência de doença ou de enfermidade” (ORGANIZAÇÃO MUNDIAL DA SAÚDE- OMS, 1946).

Em dezembro de 2019 na cidade de Wuhan, na China, iniciou-se um surto de pneumonia de causa desconhecida, que mobilizou as autoridades sanitárias internacionais (WORLD HEALTH ORGANIZATION, 2019). Em janeiro de 2020 os pesquisadores chineses conseguiram identificar o agente etiológico causador deste surto; um novo coronavírus que foi chamado de SARS-CoV-2, que produz no organismo uma síndrome respiratória aguda grave (SRAG) nomeada de COVID-19 (WORLD HEALTH ORGANIZATION, 2019). Mesmo com todos os esforços realizados pela China para a contenção do surto, em janeiro de 2020 a doença já tinha sido detectada na Ásia, Europa e América do Norte, devido a isto em 30 de janeiro de 2020 a OMS decretou Emergência em Saúde Pública de Importância Internacional(WORLD HEALTH ORGANIZATION, 2020a), e em 11 de março de 2020 declarou o estado de pandemia(WORLD HEALTH ORGANIZATION, 2020b).

No Brasil os primeiros casos surgirão em fevereiro, e o Ministério da Saúde mediante a portaria N<sup>o</sup> 188, declarou Emergência em Saúde Pública de importância Nacional (BRASIL, 2020a), publicando, ainda em fevereiro, o

Plano de Contingencia Nacional para a COVID-19(BRASIL, 2020b), que foi elaborado em base as orientações da OMS para controle e diminuição da transmissão mediante ações que promovam o distanciamento social (WORLD HEALTH ORGANIZATION, 2019). Mesmo com a existência de um plano nacional foi da competência dos estados e municípios estipular as medidas adotadas, bem como período de vigência das mesmas nas suas localidades, sempre amparados em boletins epidemiológico regionais (ESCOLA NACIONAL DE SAÚDE PÚBLICA SÉRGIO AROUCA, 2020). No estado do Rio de Janeiro, mediante o decreto Nº 46.973 de 16 de marco de 2020, reconheceu-se a situação de emergência na saúde pública do estado, e adotaram-se diversas medidas de prevenção ao contágio e enfrentamento da situação de emergência; entre elas estão a suspensão: das atividades que envolvem aglomeração de pessoas, das aulas tanto na rede pública e privada do ensino fundamental, médio e superior, da linhas de ônibus interestaduais de estados com circulação de vírus confirmada, entre outras (RIO DE JANEIRO, 2020a). Devido ao aumento considerável dos contágios e mortes causadas pelo COVID-19, o governo estadual do Rio de Janeiro decretou em 20 de março de 2020, o estado de calamidade pública, através do decreto Nº 46.984 (RIO DE JANEIRO, 2020b).

O confinamento, as quarentenas e o efeito da pandemia sobre as condições socioeconômicas da população podem exacerbar ou gerar problemas de saúde mental na população (CAMPOS et al., 2020; SPRANG; SILMAN, 2013). Embora a pandemia de COVID 19 e as medidas de distanciamento social tenha impactado a vida de toda a população, pais com crianças em casa sentiram um impacto adicional causado pelo fechamento das escolas e

creches, e pela conseqüente necessidade de cuidar dos filhos em tempo integral, ao mesmo tempo que precisavam realizar atividades de trabalho remoto e tarefas domésticas (CLUVER et al., 2020; ONU MULHERES, 2020). Este impacto foi ainda maior em cuidadores/pais de crianças com necessidades especiais ou deficiências, como evidenciado num estudo realizado em Connecticut durante a pandemia de COVID-19, no qual pais/cuidadores de crianças com necessidades especiais ou deficiências apresentavam maiores níveis de sobrecarga, depressão, ansiedade e estresse, quando comparados a pais de crianças hípidas (CHAFOULEAS; IOVINO, 2020). Adicionalmente um estudo realizado na Índia que visava analisar os efeitos do isolamento social nesta população, encontrou diferenças significativas no índice de tensão do cuidador entre os período pré-pandêmico e pandêmico de COVID-19 (DHIMAN et al., 2020).

Considerando estes aspectos, o presente estudo avaliou a qualidade de vida e sobrecarga de cuidadores de crianças e adolescentes com osteogênese imperfeita durante a pandemia de COVID-19.

### 3. REFERENCIAL TEÓRICO

#### 3.1. OSTEOGÊNESE IMPERFEITA

As osteogêneses imperfeitas são um grupo heterogêneo de distúrbios dos tecidos compostos por colágeno do tipo 1; são caracterizadas clinicamente pela fragilidade óssea (BARBOSA, 2006). É considerada uma doença de origem genética e classificada como doença rara pela sua baixa incidência, sendo relatada na população mundial uma incidência de 0,4:10.000 nascidos (ORIOLO; CASTILLA; BARBOSA-NETO, 1986). No Brasil não há um levantamento epidemiológico, porém a Associação Brasileira de Osteogênese Imperfeita (ABOI) tem cadastrado 592 pessoas com OI (ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE OSTEOGÊNESE IMPERFEITA - ABOI, 2015).

##### 3.1.1. Etiologia

Inicialmente foi descrito como uma doença resultante da mutação dos genes *COL1A1* e *COL1A2* encarregados da síntese das cadeias alfa-1 e alfa-2 da triple hélice do colágeno do tipo 1, respectivamente (FORLINO; MARINI, 2016). Estas mutações determinam a interrupção prematura da síntese proteica ou a substituição de uma molécula de glicina por outro aminoácido de maior tamanho dificultando assim compactação do colágeno tipo 1 (BARBOSA, 2006). Quando a mutação interfere na síntese da cadeia alfa-2 as manifestações são menos graves do que quando interfere na síntese da cadeia alfa-1 (BARBOSA, 2006). Em 85-90% dos casos de OI, a mutação encontra-se nos dois genes ligados diretamente a síntese de colágeno do tipo 1, sendo considerada uma

doença com herança do tipo autossômica dominante (TOURNIS; DEDE, 2018).

Porém, na atualidade entende-se que a OI não se restringe unicamente a defeitos de síntese e estrutura do colágeno de tipo 1, sendo identificadas mutações em outros genes não relacionada aos colágenos, contudo responsáveis pelo processamento, modificação pós-traducional e dobramento do colágeno do tipo 1, além de defeitos na mineralização óssea e defeitos na diferenciação ou função dos osteoblastos (TOURNIS; DEDE, 2018).

### **3.1.2. Fisiopatologia**

O metabolismo ósseo baseia-se num equilíbrio entre as forças formadoras (os osteoblastos encarregados de depositar o material na matriz óssea) e as forças destruidoras (os osteoclastos encarregados de remover o material da matriz óssea), assim o osso encontra-se num constante processo de modelação e remodelação para adaptar-se às cargas a ele impostas nas diferentes fases da vida (CHAVASSIEUX; SEEMAN; DELMAS, 2007).

Porém nas pessoas com OI o metabolismo ósseo encontra-se desorganizado gerando de forma geral uma densidade óssea menor por conta de uma ação maior osteoclástica. Na infância e puberdade dos pacientes com OI, (fase de crescimento linear) pode se observar um hiperestímulo da síntese óssea, marcado por mais osteoblastos jovens na superfície óssea quando comparado com pessoas sem OI; porém, mesmo assim, a quantidade de colágeno do tipo 1 é menor do que em pessoas

sem OI. Esta característica paradoxal é explicada pela não liberação por parte do retículo endoplasmático rugoso do colágeno tipo 1 anormal no citoplasma, que é acumulado no seu interior num mecanismo complexo de autorregulação de qualidade (GLORIEUX 2003 *apud* BARBOSA, 2006). Porém, com o passar do tempo as células tronco se esgotam o que leva a uma redução das unidades formadoras do osso (observada como uma diminuição na quantidade de osteoblastos na superfície óssea)(WEBER et al. 2006 *apud* BARBOSA, 2006).

É importante lembrar que enquanto os osteoblastos estão formando o osso simultaneamente os osteoclastos o estão destruindo, o que em pessoas com o OI também encontra-se hiperestimulado, uma vez que a própria matriz óssea anormal estimula os osteoclastos a reabsorver e eliminar o tecido anormal; observa-se assim, um desbalanceamento entre as taxas de formação e destruição do osso, num período de crescimento linear no qual era esperado que se tivesse uma intensa produção óssea, razão que explica o crescimento lento em pacientes com OI (BARBOSA, 2006).

Na puberdade há um aumento da massa óssea decorrente da interrupção do estímulo de crescimento linear, e com isto há uma redução da reabsorção óssea. Desta forma, a hiperestimulação da síntese presente nos portadores de OI se encarrega, nesta fase da vida, quase que exclusivamente da remodelação óssea. Assim após a puberdade apresenta-se uma melhora clínica havendo redução da fragilidade óssea e por consequência redução na taxa de fraturas (BARBOSA, 2006).

### 3.1.3. Manifestações clínicas

As manifestações clínicas da OI são muito variadas entre os diferentes tipos. Porém, de forma geral, os pacientes de todos os tipos têm como características em comum a fragilidade óssea, a osteopenia, e as fraturas de repetição. Entre as manifestações clínicas possíveis na osteogênese imperfeita encontram-se:

- Baixa estatura
- Dentinogênese imperfeita
- Escleróticas azuladas ou acinzentadas
- Hiper mobilidade articular
- Hiperelasticidade da pele
- Perda auditiva
- Frouxidão ligamentar
- Deformidades secundárias a fraturas
- Formação anormal de calos (tipo V)
- Complicações cardiovasculares
- Complicações do Sistema Nervoso Central

(DE LIMA; HOROVITZ, 2014; TOURNIS; DEDE, 2018; VANZ, 2013)

### 3.1.4. Classificação da Osteogênese Imperfeita

A primeira classificação proposta foi realizada por Looser em 1906, e dividia a OI em 2 tipos: congênito e tardio, basicamente a divisão era feita pelo momento de apresentação da doença (BALJET, 2002). Após isto várias classificações foram propostas sendo a mais aceita, e ainda utilizada nos casos que não há diagnóstico molecular, a “classificação de Sillence” (SILLENCE; SENN; DANKS, 1979).

A “classificação de Sillence” é baseada em critérios clínicos e radiológicos, e divide a OI em 4 tipos representados por números romanos (I a IV). Porém, na atualidade sabe-se que esta classificação só contempla as formas associadas às mutações dos genes codificadores do colágeno tipo 1 (*COL1A1* e *COL1A2*) de herança autossômica dominante (SILVA, 2018).

O tipo I de Sillence é a forma leve, os pacientes com este tipo costumam ter estatura normal, escleras azuladas ou acinzentadas, dentinogênese imperfeita em alguns casos, surdez precoce, poucas deformidades, algumas fraturas por ano com início na fase de deambulação e fraturas vertebrais que podem levar à escoliose (STEINER; BASEL, 2005). A taxa de fraturas diminuem na puberdade e aumentam novamente nas mulheres na gestação, amamentação e menopausa ou nos homens acima de 50 anos (STEINER; BASEL, 2005). No estudo molecular, os indivíduos com este tipo apresentam um padrão de herança autossômica dominante caracterizado por mutações de troca de código de leitura ou de *splice* em alelos dos genes *COL1A1* e *COL1A2*, que produzem um defeito quantitativo do colágeno do tipo 1 (CHEUNG; GLORIEUX, 2008).

O tipo II de Sillence é considerado a forma mais grave e letal da doença, o óbito costuma acontecer no período perinatal, sendo que 60% dos portadores morrem no primeiro dia e 80% na primeira semana, porém também podem ocorrer abortos espontâneos ou natimortos (BYERS et al., 1988). Os indivíduos apresentam deformidade esquelética e fraturas intrauterinas, dentre elas destacam-se as fraturas nas costelas que podem levar à insuficiência respiratória grave no nascimento, o peso e comprimento são menores do que o esperado para a idade gestacional; apresentam escleras azuladas, crânio grande e não-ossificado; e, geralmente, apresentam ossos wormianos. Nas radiografias dos ossos longos observam-se o “sanfonamento” do fêmur (STEINER; BASEL, 2005). No estudo molecular, os indivíduos com este tipo apresentam geralmente um padrão de herança autossômico dominante, ligado à substituição de uma molécula de glicina nas cadeias alfa-1 e alfa-2 do colágeno do tipo 1 (CHEUNG; GLORIEUX, 2008).

O tipo III de Sillence é o mais grave que sobrevive ao período neonatal, os pacientes com este tipo caracterizam-se por uma deformidade esquelética grave e progressiva, decorrente de inúmeras fraturas ao longo da vida, podendo ocorrer até durante o parto, têm baixa estatura, escleras acinzentadas, ossos wormianos, face triangular, macrocrania, dentinogênese imperfeita, perda auditiva e geralmente não deambulam devido às deformidades ósseas (SILLENCE; SENN; DANKS, 1979).

O tipo IV de Sillence é considerado a forma moderada a grave, apresenta uma alta variabilidade clínica, variando de grave a leve; apresentam um número variado de fraturas ao longo da vida podendo apresentar escleras

azuladas ou acinzentadas, deformidades moderadas do esqueleto, escoliose leve a moderada, perda auditiva, dentinogênese imperfeita e baixa estatura moderada (BARBOSA, 2006). A característica marcante deste grupo é o arqueamento dos fêmures não associados às fraturas (SILLENCE; SENN; DANKS, 1979). O padrão de herança mais comum é o autossômico dominante, porém tem se identificado genes relacionados a um padrão de herança autossômica recessivo.

Após a introdução dos estudos moleculares, identificou-se a associação da osteogênese imperfeita com mutações em genes não relacionados ao colágeno, mas que seus produtos interagem com o colágeno. Devido a estas descobertas foram formuladas novas classificações para a OI, algumas baseadas nos genes relacionados (Quadro 1) e outras no fenótipo apresentado (Quadro 2). Recentemente foi proposta uma classificação metabólica funcional a qual organizada em 5 grupos os genes que compartilham mecanismos semelhantes (Quadro 3).

Quadro 1 - Classificação dos tipos de OI baseado nos genes relacionados proposta por Kang et. al. 2017

Tipo de OI	Padrão de Herança	Gene Defeituoso	Proteína Defeituosa
<b>Defeitos na síntese e estrutura do colágeno:</b>			
Tipo I, II, III e IV	AD	<i>COL1A1</i> ou <i>COL1A2</i>	$\alpha 1(I)$ ou $\alpha 2(I)$ do colágeno
<b>Defeitos na mineralização óssea:</b>			
Tipo V	AD	<i>IFITM5</i>	BRIL
Tipo VI	AR	<i>SERPINF1</i>	PEDF
<b>Defeitos na modificação do colágeno:</b>			
Tipo VII	AR	<i>CRTAP</i>	<i>CRTAP</i>
Tipo VIII	AR	<i>LEPRE1</i>	P3H1
Tipo IX	AR	<i>PPIB</i>	<i>PPIB</i> (CyPB)
<b>Defeitos no processamento do colágeno:</b>			
Tipo X	AR	<i>SERPINH1</i>	HSP47
Tipo XI	AR	<i>FKBP10</i>	FKBP65
Não-classificado	AR	<i>PLOD2</i>	LH2
Tipo XII	AR	<i>BMP1</i>	<i>BMP1</i>
<b>Defeitos na diferenciação e função osteoblástica:</b>			
Tipo XIII	AR	<i>SP7</i>	<i>SP7</i> (OSTERIX)
Tipo XIV	AR	<i>TMEM38B</i>	TRIC-B
Tipo XV	AR	<i>WNT1</i>	<i>WNT1</i>
Tipo XVI	AR	<i>CREB3L1</i>	OASIS
Tipo XVII	AR	<i>SPARC</i>	<i>SPARC</i> (Osteonectina)
Tipo XVIII	XR	<i>MBTPS2</i>	S2P

AD: autossômico dominante; AR: autossômico recessivo; XR; recessivo ligado ao X.

Fonte: (SILVA, 2018)

Quadro 2 - Classificação dos tipos de OI baseada nos fenótipos apresentados proposto por Sam & Dharmalingam, 2017

Nova classificação da OI	Tipos de OI incluídos	Fenótipo
1	I	Leve, não deformável
2	II	Severo, visto como forma perinatal e letal
3	III, VI, VIII, IX, X, Síndrome de Bruck tipo 1	Moderadamente severo. Progressivamente deformador
4	IV, IV, VII, XI, XII, XIII	Moderado
5	V, síndrome da osteoporose-pseudoglioma, osteoporose juvenil idiopática, síndrome de Bruck tipo 1 e tipo 2	Moderado, calcificação das membranas interósseas

Fonte: (SILVA, 2018)

Quadro 3 - Classificação metabólica funcional dos tipos de OI

Grupo	Tipo de defeito	Gene defeituoso
A	Defeitos primários na estrutura do colágeno ou processamento	COL1A1, COL1A2 e BMP1
B	Defeitos de modificação do colágeno	CRTAP, LEPRE1, PPIB e TMEM38B
C	Defeitos na dobragem de colágeno e defeitos de reticulação	SERPINH1, FKBP10 e PLOD2
D	Defeitos de ossificação ou mineralização	IFITM5 e SERPINF1
E	Defeitos nos osteoblastos desenvolvimento com insuficiência de colágeno	WNT1, CREB3L1 e SP7

Fonte: Adaptado de Forlino e Marini (2016)

### 3.1.5. Diagnóstico

O diagnóstico pré-natal é possível em alguns tipos de OI, mediante ultrassonografia, onde podem ser visualizadas fraturas intrauterinas, encurvamento dos ossos longos e anormalidades da coluna vertebral; já o diagnóstico pós-natal da OI, na maioria dos casos é clínico, sendo complementado por exames radiológico e laboratorial (BRASIL, 2013).

O diagnóstico clínico baseia-se num exame físico detalhado observando a presença das manifestações clínicas da OI descritas anteriormente, além da presença de um histórico familiar (BRASIL, 2013).

O Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para Osteogênese Imperfeita de 2013 (BRASIL, 2013) considera os exames de imagem como auxiliares no diagnóstico e sugere os seguintes exames: radiografia simples do crânio em perfil (à procura dos ossos wormianos), radiografia simples dos ossos longos; e, radiografia panorâmica da coluna, ambas em incidências anteroposterior e perfil (destinadas a evidenciar fraturas,

calos ósseos ou deformidades). Este Protocolo também indica o diagnóstico diferencial, para descartar hipocalcemia ou hiperparatireoidismo pré-existente, mediante a avaliação do metabolismo do cálcio através de dosagens de cálcio, fósforo, fosfatase alcalina e PTH (paratohormônio) (BRASIL, 2013).

O diagnóstico clínico pode ser difícil pela apresentação clínica ter similitudes com outras doenças genéticas, assim o único método de confirmação da OI é o estudo genético.

### **3.1.6. Tratamento**

A OI não possui cura e até a década de 90 o tratamento era conservador, limitando-se à atividade física e corrigindo cirurgicamente as deformidades. Um grande marco histórico no tratamento ocorreu em 1987, quando foram relatados os primeiros estudos do uso dos Bifosfonados (BFs) em pacientes com OI, sendo consolidado como a primeira escolha de tratamento medicamentoso após um estudo dirigido por pesquisadores canadenses em 1998 (DE LIMA; HOROVITZ, 2014). Atualmente o tratamento consiste em fisioterapia, procedimentos cirúrgicos corretivos e uso de medicação (BFs).

Os BFs são análogos estáveis do pirofosfato inorgânico (inibidor da reabsorção óssea), porém distinguem-se dele, pela substituição do átomo central de oxigênio por carbono, o que confere a eles a resistência a degradação química e hidrólise enzimática; e, assim, aumentando sua meia vida (PAPAPOULOS, 2008).

Os BFs são primordialmente classificados pela presença de nitrogênio, já que dele deriva o mecanismo de ação da droga. Assim os chamados de primeira geração (clodronato, etidronato e tiludronato) não contêm nitrogênio na sua composição, em contrapartida os de segunda e terceira geração (alendronato, ibandronato, incadronato, olpadronato, pamidronato, risedronato e zoledronato) sim o contém (CHAVES et al., 2018; GODINHO, 2011; MENDES, 2017; SAMPAIO et al., 2011).

Quando os BFs atingem a corrente sanguínea são rapidamente incorporados pela matriz óssea devido a sua alta afinidade pelos cristais de hidroxapatita, permanecendo nela até a ativação dos osteoclastos, no processo de reabsorção óssea, momento no qual os BFs são liberados na lacuna de reabsorção e fagocitados pelos osteoclastos (MENDES, 2017). Uma vez dentro dos osteoclastos os mecanismos de ação variam dependendo especificamente da presença de nitrogênio nos BFs, sendo considerados mais potentes os que o possuem (MENDES, 2017).

Os BFs que não contem nitrogênio entram no osteoclasto como análogos de adenosina trifosfato (ATP) não hidrolisáveis, e dentro dele inibem processos celulares dependentes de ATP, levando a apoptose da célula (CHAVES et al., 2018) .

Já os BFs que contem nitrogênio atuam inibindo a farnesil-difosfato sintase (FPP sintase) da via do mevalonato, via biosintética responsável pela produção de farnesil difosfato (FPP) e geranyl pirofosfato (GGPP) que atuam na modificação postraducional das GTPases, que são proteínas responsáveis por vários processos celulares. Assim, interferências na

produção das GTPases inibem as atividades dos osteoclastos e podem induzir a célula à apoptose (RUGGIERO et al., 2004).

No Brasil o tratamento com BFs em pacientes com OI na rede pública de saúde se deu mediante uma ação judicial promovida pela Associação Brasileira de Osteogênese Imperfeita (ABOI) em 2001, e se materializou com implantação do programa com pamidronato dissódico através da Portaria nº 2.305 (Portaria GM/MS nº 2.305/ 2001), sendo atualizado em 2013 através da Portaria nº 1.306 (BRASIL, 2013).

O Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas de Osteogênese Imperfeita de 2013 prevê a administração do medicamento oral Alendronato com dose de 70mg/dose única/semanal para pacientes com mais de 18 anos e Pamidronato por via intravenosa em ciclos (Quadro 4) em pacientes com menos de 18 anos ou com mais de 18 anos que apresentem intolerância ao Pamidronato (BRASIL, 2013).

Quadro 4 - Esquema de administração do Pamidronato

<b>Idade (anos)</b>	<b>Doses</b>	<b>Frequência</b>
Abaixo de 2	0,5 mg/kg/dia por 3 dias	a cada 2 meses
2-3	0,75 mg/kg/dia por 3 dias	a cada 3 meses
Acima de 3	1,0 mg/kg/dia por 3 dias	a cada 4 meses

Fonte: (BRASIL, 2013)

## **3.2. QUALIDADE DE VIDA**

### **3.2.1. Construção de um conceito**

O conceito qualidade de vida surge num contexto de transição epidemiológica, marcado pela diminuição da mortalidade e o aumento das condições crônicas de saúde; assim como, decorrente das mudanças sociais e melhorias científicas e tecnológicas das práticas médicas (ARAÚJO, 2012). Este aumento da prevalência das doenças crônicas produziu um aumento da expectativa de vida das pessoas adoecidas, e despertou o interesse dos pesquisadores sobre como é viver com uma doença crônica (FLECK et al., 2008). Assim o conceito de qualidade de vida foi contemplado pelos movimentos das ciências humanas e biológicas, como um avanço na humanização da medicina em direção ao conceito ampliado de saúde da OMS (FLECK et al., 2008).

Apesar do interesse crescente pela temática, o conceito de qualidade de vida ainda gera amplos debates. Segundo (FLECK et al., 2008), a impossibilidade de conceituar adequadamente a qualidade de vida faz com que esta seja tratada como um construto multidimensional, ao qual os psicólogos atribuem características e/ou indicadores; assim, as diferentes definições seriam consequência do peso atribuído a cada uma das características e/ou indicadores.

Para Minayo, Hartz e Buss (2000) o termo qualidade de vida é uma construção social marcada pelo relativismo cultural, uma vez que baseia-se nos conhecimentos, experiências e valores individuais e coletivos. Assim os autores consideram que a QV é uma representação social criada

a partir de parâmetros subjetivos, como o amor, felicidade e realização pessoal, sendo assim considerados dado a percepção dos indivíduos; e os parâmetros objetivos, como a satisfação das necessidades básicas e daquelas criadas pelo grau de desenvolvimento socioeconômico de uma sociedade (MINAYO; HARTZ; BUSS, 2000).

Os mesmos autores também descrevem que a relatividade do construto tem três fóruns de referências: o primeiro é o histórico, relacionado diretamente com o desenvolvimento econômico, social e tecnológico em que se encontra essa sociedade, tendo um aspecto mais conjuntural; por isto, a mesma sociedade pode ter parâmetros de qualidade de vida diferentes em distintos momentos históricos. O segundo é o cultural, uma vez que os valores e necessidades são construções sociais que refletem as tradições dos diferentes povos. O último refere-se às estratificações ou classes sociais, onde a ideia de qualidade de vida relaciona-se com o bem estar das camadas superiores e à transição de um nível social para outro superior. (MINAYO; HARTZ; BUSS, 2000)

Para Seidl e Zannon (2004) a conceituação, na área da saúde, do termo qualidade de vida apresenta duas tendências: o conceito genérico e o conceito qualidade de vida relacionada à saúde.

Segundo o mesmo autor o conceito genérico apresenta uma aceitação mais ampla, que não faz referência a agravos, e tem como principal representante a definição dada pelo Grupo WHOQOL da Organização Mundial de Saúde (OMS), que mediante um estudo multicêntrico, visando a elaboração de um instrumento de avaliação de qualidade de vida

internacional e transcultural, que a definiu como: “a percepção do indivíduo de sua posição na vida, no contexto da cultura e dos sistemas de valores nos quais ele vive, e em relação a seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações” (THE WHOQOL GROUP, 1995).

Para Fleck (2000) três aspectos fundamentais do construto estão implícitos na definição do WHOQOL: a subjetividade, relacionada à perspectiva do indivíduo da sua realidade objetiva, a qual somente pode ser avaliada pelo próprio indivíduo; a multidimensionalidade, relacionada ao reconhecimento de que a qualidade de vida tem várias dimensões, que incluem a física, psicológica, nível de independência, relações sociais, crenças pessoais e relação com o meio ambiente, sendo ideal que os instrumentos mensurem as dimensões de forma isolada; e a presença de dimensões positivas e negativas, sendo necessário para uma boa qualidade de vida a presença de elementos positivos e a ausência de elementos negativos.

Por outro lado, para Seidl e Zannon (2004) o conceito qualidade de vida relacionado à saúde refere-se a aspectos diretamente associados com enfermidades ou intervenções em saúde. Já para Pace, Santos e Queiroz (2009) a qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) “representa a intenção de quantificar as consequências de uma enfermidade e seus tratamentos”, para isto considera a percepção da própria pessoa sobre as suas capacidades de ter uma vida útil.

Para Fleck et al. (2008) os modelos teóricos de qualidade de vida podem ser divididos em dois grandes grupos: o modelo de satisfação e o modelo funcionalista.

O modelo de satisfação baseia-se em que a qualidade de vida determina-se pela diferença entre as expectativas e a realização, assim quando as expectativas e aspirações são realizadas, aumenta-se os sentimentos de satisfação e conseqüentemente a sua qualidade de vida; do mesmo modo a qualidade de vida vê-se diminuída quando as aspirações não são alcançadas (CALMAN, 1984). Desta forma, uma pessoa pode atingir uma boa qualidade de vida aumentando suas realizações ou diminuindo suas expectativas.

O modelo funcionalista tem sido amplamente associado ao conceito qualidade de vida relacionada à saúde, e considera que uma boa qualidade de vida é determinada pelo desempenho de forma satisfatória de seu papel social e as funções que valoriza (FLECK et al., 2008).

### **3.2.2. Mensuração da Qualidade de Vida**

Existem diversas formas para a aferição ou quantificação da qualidade de vida, devendo escolher-se a que mais adapta-se aos objetivos propostos, pois não existe um padrão ouro.

Os instrumentos de mensuração da qualidade de vida classificam-se basicamente em: genéricos ou específicos.

Segundo Minayo, Hartz e Buss (2000) nos instrumentos genéricos “se usam questionários de base populacional sem especificar patologias,

sendo mais apropriadas a estudos epidemiológicos, planejamento e avaliação do sistema de saúde” (p. 13). A autora cita como um importante representante desta categoria os instrumentos desenvolvidos pelo Grupo WHOQOL da OMS.

O Grupo WHOQOL, em um estudo multicêntrico que envolveu 15 centros em 14 países, criou o instrumento WHOQOL-100 que consiste em 100 perguntas relativas a seis domínios: físico, psicológico, nível de independência, relações sociais, meio ambiente e espiritualidade/ religiosidade/ crenças pessoais (FLECK, 2000). “Esses domínios são divididos em 24 facetas. Cada faceta é composta por quatro perguntas. Além das 24 facetas específicas, o instrumento tem uma 25ª composta de perguntas gerais sobre qualidade de vida” (FLECK, 2000, p. 35) conforme apresentado no Quadro 5. Devido ao WOLQOL-100 ser muito extenso para algumas aplicações, o grupo WHOQOL desenvolveu o WHOQOL-bref, uma versão abreviada composto por 4 domínios (físico, psicológico, relações sociais e meio ambiente) e 26 questões (2 de QV em geral e 1 para cada uma das 24 facetas) (FLECK, 2000) , conforme apresentado no Quadro 6.

Outro exemplo de um instrumento genérico é o *Medical Outcomes Study Questionnaire 36-Item Short Form Health Survey (SF-36)* que avalia oito dimensões da qualidade de vida: capacidade funcional, limitação por aspectos físicos, dor, estado geral de saúde, vitalidade, aspectos sociais, aspectos emocionais e saúde mental (PEREIRA; TEIXEIRA; SANTOS, 2012).

Os instrumentos específicos avaliam a qualidade de vida em decorrência da experiência de doenças, agravos ou intervenções médicas, referem-se às doenças crônicas ou às consequências crônicas de um agravo agudo. (MINAYO; HARTZ; BUSS, 2000). Para Fleck et al. (2008) os instrumentos específicos apresentam como vantagem serem sensíveis a dimensões importantes de uma doença em particular e como desvantagem não servirem para comparação com outras doenças. Um exemplo representativo destes instrumentos é o WHOQOL-HIV que é um módulo complementar do WHOQOL-100 para pessoas vivendo com HIV/AIDS (FLECK et al., 2008).

Quadro 5 - Domínios de QV no questionário WHOQOL-100

<b>Domínio I - Domínio físico</b>
1. Dor e desconforto 2. Energia e fadiga 3. Sono e repouso
<b>Domínio II - Domínio psicológico</b>
4. Sentimentos positivos 5. Pensar, aprender, memória e concentração 6. Auto-estima 7. Imagem corporal e aparência 8. Sentimentos negativos
<b>Domínio III - Nível de Independência</b>
9. Mobilidade 10. Atividades da vida cotidiana 11. Dependência de medicação ou de tratamentos 12. Capacidade de trabalho
<b>Domínio IV - Relações sociais</b>
13. Relações pessoais 14. Apoio social 15. Atividade sexual
<b>Domínio V- Ambiente</b>
16. Segurança física e proteção 17. Ambiente no lar 18. Recursos financeiros 19. Cuidados de saúde e sociais : disponibilidade e qualidade 20. Oportunidades de adquirir novas informações e habilidades 21. Participação em, e oportunidades de recreação/lazer 22. Ambiente físico: (poluição/ruído/trânsito/clima) 23. Transporte
<b>Domínio VI- Aspectos espirituais/Religião/Crenças pessoais</b>
24. Espiritualidade/religião/crenças pessoais

Fonte: (FLECK, 2000)

Quadro 6- Domínios de QV, facetas e questões no questionário WHOQOL-bref.

<b>Domínios</b>	<b>Facetas</b>	<b>Questões</b>
<i>Domínio I Físico</i>	1. Dor e desconforto	Em que medida você acha que sua dor (física) impede você de fazer o que você precisa?
	2. Energia e fadiga	Você tem energia suficiente para seu dia a dia?
	3. Sono e repouso	Quão satisfeito(a) você está com o seu sono?
	4. Mobilidade	Quão bem você é capaz de se locomover?
	5. Atividades da vida cotidiana	Quão satisfeito(a) você está com sua capacidade de desempenhar as atividades do seu dia a dia?
	6. Dependência de medicação ou de tratamentos	O quanto você precisa de algum tratamento médico para levar sua vida diária?
	7. Capacidade de trabalho	Quão satisfeito(a) você está com sua capacidade para o trabalho?
<i>Domínio II Psicológico</i>	8. Sentimentos positivos	O quanto você aproveita a vida?
	9. Pensar, aprender, memória e concentração	O quanto você consegue se concentrar?
	10. Autoestima	Em que medida você acha que a sua vida tem sentido?
	11. Imagem corporal e aparência	Você é capaz de aceitar sua aparência física?
	12. Sentimentos negativos	Com que frequência você tem sentimentos negativos tais como mau humor, desespero, ansiedade, depressão?
	13. Espiritualidade/religião/crenças pessoais	Quão satisfeito(a) você está consigo mesmo?
<b>Domínios</b>	<i>Facetas</i>	<b>Questões</b>
<i>Domínio III Relações Sociais</i>	14. <i>Relações pessoais</i>	Quão satisfeito(a) você está com suas relações pessoais (amigos, parentes, conhecidos, colegas)?
	15. <i>Suporte (apoio) social</i>	Quão satisfeito(a) você está com o apoio que você recebe de seus amigos?
	16. <i>Atividade sexual</i>	Quão satisfeito(a) você está com sua vida sexual?
<i>Domínio IV Meio Ambiente</i>	17. <i>Segurança física e proteção</i>	Quão seguro(a) você se sente em sua vida diária?
	18. <i>Ambiente no lar</i>	Quão satisfeito(a) você está com as condições do local onde mora?
	19. <i>Recursos financeiros</i>	Você tem dinheiro suficiente para satisfazer suas necessidades?
	20. <i>Cuidados de saúde e sociais: disponibilidade e qualidade</i>	Quão satisfeito(a) você está com o seu acesso aos serviços de saúde?
	21. <i>Oportunidades de adquirir novas informações e habilidades</i>	Quão disponíveis para você estão as informações de que precisa no seu dia a dia?
	22. <i>Participação em, e oportunidades de recreação/lazer</i>	Em que medida você tem oportunidades de atividade de lazer?
	23. <i>Ambiente físico: (poluição/ruído/trânsito/clima)</i>	Quão saudável é o seu ambiente físico (clima, barulho, poluição, atrativos)?
	24. <i>Transporte</i>	Quão satisfeito(a) você está com o seu meio de transporte?
Avaliação da qualidade de vida		Como você avaliaria sua qualidade de vida?
Satisfação com a saúde		Quão satisfeito(a) você está com a sua saúde?

Fonte: (FLECK et al., 2000)

### **3.3. CUIDADORES E SUAS FAMÍLIAS**

#### **3.3.1. A família no contexto do adoecimento crônico infantil**

##### **3.3.1.1. *Filho idealizado: da concepção à morte***

A gravidez representa para as mulheres uma profunda mudança que provoca diversos sentimentos, fantasias e expectativas além de provocar uma mudança na identidade e na definição de papéis, pois além de ser filha e mulher ela se torna mãe (MARSON, 2008).

Para Góes (2006), o nascimento de um filho representa para os pais não só a imortalidade de seu ego, se não que também uma oportunidade de concretizar os sonhos que não conseguiram realizar. O mesmo autor afirma que durante a gravidez, a mãe, cria “um corpo imaginário para o filho” (não sendo este baseado no feto) e atribuem a ele características para projetar o seu ideal de ego (GÓES, 2006).

O filho idealizado pelos pais configura-se com uma criança saudável, perfeita e bonita com características determinadas pelo imaginário deles e a sua semelhança, assim, mesmo que a criança seja saudável haverá diferenças entre o filho imaginário e o filho real (ANDRADE, 2015). E após o nascimento os pais realizarão comparações entre o filho idealizado e o filho real, e desta comparação surgirá uma nova representação psíquica do filho (GÓES, 2006).

No caso do filho real possuir algum problema de saúde, a divergência deste com o filho imaginário se torna mais contundente, e os pais têm dificuldade de encontrar nele as representações que tinham traçado

no seu ideal, desta forma mesmo reconhecendo que é seu filho não conseguem se reconhecer nele (GÓES, 2006).

Pela impossibilidade de unir em um só ser o filho imaginário e o real, os pais têm um sentimento de perda caracterizado pela “morte do filho imaginário” e a chegada do filho real, sendo necessário que a família passe pelo luto do filho perdido para que possa assim acolher o filho real (BARBOSA; CHAUD; GOMES, 2008).

Para Alves (2012) existem dois tipos de morte: a concreta, representada pelo fim de uma vida; e a simbólica que ocorre em momentos de ruptura. Assim a “morte do filho idealizado” configura-se como uma morte simbólica, pois o filho real não morreu; porém, segundo a autora as mortes simbólicas produzem o mesmo processo de luto que as concretas (ALVES, 2012).

Sobre os processos de luto Bowlby (1990 *apud* BASSO; WAINER, 2011 ) observou que este possui quatro fases: a primeira é chamada de entorpecimento e é caracterizada pelo choque e negação da realidade; a segunda fase, chamada de anseio, é determinada pelo desejo de recuperar o ente perdido, caracteriza-se por sentimentos de culpa e ansiedade; na terceira fase, chamada de desorganização e desespero, a pessoa experimenta sentimentos de raiva, tristeza e abandono; já na quarta fase, chamada de reorganização, consegue se reestabelecer, mantendo a saudade, porém adaptando-se às modificações inerentes à perda e retomando suas atividades.

De forma similar Kubler-Ross (1969) descreve que a reação à perda ocorre em cinco estágios: a negação e isolamento configura-se como o primeiro estágio, e é considerado pela autora como uma defesa que alivia o impacto da notícia; o segundo estágio chamado de raiva, tem como principal componente a revolta, e é nele que frequentemente se procuram explicações e culpados; já no terceiro estágio, nomeado como barganha, a pessoa procura negociar ou adiar temores mediante promessas e acordos com figuras religiosas ou profissionais de saúde, considerando possível uma intervenção por parte deles na situação de perda; o quarto estágio, chamado de depressão, é dividido em dois, a reativa (relacionada a perdas provocadas pela doença), e a preparatória (relacionada com a autorreflexão, onde a pessoa está reelaborando sua vida à condição atual); o último estágio, chamado de aceitação, é marcado pelo sentimento de serenidade, nele a situação é compreendida como inevitável e as energias são focadas em aproveitar o que é possível e não em lamentar a situação.

Os pais poderão reagir de diversas formas ao diagnóstico, experimentando sentimentos de choque, negação, busca de explicações, culpa, isolamento, tristeza, medo, susto, ansiedade e rejeição (SILVA; RAMOS, 2014; SOUZA et al., 1998). Porém, para Sá e Rabinovich (2011), a limitação das atividades da criança tem um impacto maior nos pais do que o próprio diagnóstico, delimitando a distância entre a pessoa “normal” com um futuro brilhante e a pessoa “anormal” com um futuro marcado pela impossibilidade de realizar os sonhos e expectativas depositados neles pelos pais.

Brunhara e Petean (1999) em um estudo com mães de crianças deficientes, descreve como possíveis reações: choque, tristeza, resignação, negação, revolta, busca de informação e de causas.

Para o mesmo autor “sentir-se responsável pelo problema do filho, conformado ou revoltado é uma forma de tentar elaborar o que deu errado. Assume-se a culpa, o conformismo e a raiva porque quando existe um culpado, ao menos existe uma explicação” (p.32). Complementando, os autores investigaram quais as possíveis explicações formuladas pelas mães, encontrando como respostas explicações científicas corretas ou incorretas, credence popular ou castigo. Sobre esta última explicação repousa o sentimento de culpa e remorso, uma vez que acreditam que a anomalia do filho é fruto de algum comportamento repreensível, sendo por isso justificável que sejam punidos (BRUNHARA; PETEAN, 1999).

Em concordância, Azeredo et al. (2004), em um estudo com pais de crianças com doenças oncológicas, também considera que os progenitores podem interpretar a doença do filho como um castigo se sentindo culpáveis, e adiciona o sentimento de impotência por se sentirem incapazes de proteger o filho.

Quando a doença do filho tem origem genética, a busca por uma explicação pode aumentar o sentimento de culpa, pois está ligada a competência genética de um ou ambos progenitores, podendo ocorrer a culpabilização mútua, e assim interferir de forma indireta na dinâmica conjugal (ENES, 2012).

O sentimento de culpa não se apresenta em pais que estejam reagindo com negação, pois “uma vez que não existe não precisa ser explicado”(BRUNHARA; PETEAN, 1999, p. 35). Para Colesante et al. (2015) a negação funciona como um artifício mental para evitar o enfrentamento com uma realidade penosa; em concordância, Gomes et al. (2016), em um estudo realizado com familiares cuidadores de crianças com doenças crônicas, verificou que os pais preferiam acreditar que o diagnóstico era um engano, e buscavam justificativas que explicassem as alterações sem associá-las à doença crônica, pelo qual rejeitavam a atenção em saúde e os tratamentos por não considerá-los adequados para seus filhos.

### **3.3.1.2. Impactos do adoecimento crônico na família**

Os impactos na família do adoecimento crônico de uma criança são variados, e dependem das particularidades das famílias e dos mecanismos adaptativos e de enfrentamento por eles implementados. Para Lemacks et al. (2013) as áreas mais afetadas são as finanças, as interações com outras pessoas, irmãos e outros filhos da família e relações conjugais. Em concordância Nóbrega et al. (2012) cita como possíveis repercussões: o abandono do emprego que tem como consequência o desequilíbrio financeiro, a redução dos momentos de lazer, a incompreensão social, a desestruturação familiar e relacionamentos fragilizados.

Os impactos financeiros na doença crônica infantil têm distintas origens, mas basicamente podem ser divididos em dois tipos: a diminuição dos ingressos e o aumento dos gastos. A diminuição dos

ingressos ocorre devido à perda do emprego por ausências constantes para cuidar do filho, pela necessidade de mudança de emprego para um que se adapte melhor às demandas de cuidado da criança e pelo abandono da atividade laboral por parte de um dos progenitores, para cuidar da criança em tempo integral. O aumento dos gastos costuma estar associado aos custos médicos e outros custos relacionados à saúde como equipamentos, mudança de moradia e assistência especializada; neste quesito, também tem que ser considerado possíveis viagens destinadas ao acesso aos serviços de saúde (LEMACKS et al., 2013).

Para Pinto et al. (2019) os custos com o adoecimento de crianças e adolescentes com condições de saúde raras podem ser divididas em: 1) despesas do próprio bolso, relacionadas à transporte, alimentação, medicamentos, serviços de saúde privados, entre outros; 2) custos indiretos, relacionados à perda da renda familiar decorrente da redução do tempo laboral do cuidador; e, neste quesito, também são inseridos a perda de produtividade por incapacidade ou morte prematura do doente; 3) *coping cost*, refere-se aos custos relacionados aos mecanismos de enfretamento, como a venda de patrimônio ou a busca por empréstimos.

Os mesmos autores realizaram uma pesquisa que teve como principais achados o custo mediano direto não médico (recursos e insumos não diretamente associado ao tratamento, mas que o apoiam) para as famílias de R\$2.156,56 para fibrose cística, R\$1.060,00 para mucopolissacaridoses e de R\$1.908,00 para

osteogênese imperfeita. Também teve como resultado, no quesito *coping cost*, 69% das famílias recorreram a empréstimos e 22,5% venderam bens para lidar com os gastos da doença (PINTO et al., 2019)

Segundo Nóbrega et al. (2012) o desequilíbrio financeiro pode ocasionar a redução ou até interrupção dos momentos de lazer, considerados pelos autores fundamentais na recuperação da energia para um melhor enfrentamento da doença.

Os impactos sobre os irmãos das crianças cronicamente adoecidas têm sido pouco explorados, mesmo assim, Lemacks et al. (2013) cita como possíveis impactos que os irmãos podem se sentir negligenciados e experimentar ressentimento contra a criança doente, podendo, a causa disso, apresentar problemas comportamentais e/ou depressão. Segundo Hilkner et al. (2019) os irmãos podem vivenciar experiências de exclusão, sentindo-se invisíveis, pois a família orbita em volta do filho doente, e o irmão sadio precisa lidar tanto com a ausência dos cuidadores como do irmão doente. Os autores também destacam que a inclusão do irmão sadio no tratamento da criança doente é benéfico, e possui caráter preventivo na possível experiência de perda (HILKNER et al., 2019). Ainda Lemacks et al. (2013) destaca que além dos impactos emocionais, os irmãos sadios podem sentir-se afetados pela mudança drástica na situação financeira familiar decorrente do aumento dos gastos com o cuidado do filho doente.

O adoecimento crônico de um filho gera um forte estresse no relacionamento conjugal, alterando de forma significativa a dinâmica deste. Isto ocorre devido a muitas vezes o casal destina todo seu tempo e energia no cuidado do filho doente, não se permitindo investir na relação conjugal (LEMACKS et al., 2013). Um estudo realizado por Loft (2011) verificou que os índices de divórcio eram consideravelmente maiores entre os pais de crianças com doença crônica quando comparados com pais de crianças saudáveis, porém o autor destaca que não é possível verificar uma relação causal. Já para COSTA (2012) o impacto da doença crônica do filho, na relação conjugal, está relacionado com o nível socioeconômico e de escolaridade, pois famílias com um nível socioeconômico e de escolaridade mais elevados tiveram um desfecho positivo representado pela maior união do casal e à medida que estes níveis diminuem, a capacidade de superar os problemas e de avaliar o impacto na relação conjugal também diminui.

A interação com as pessoas de fora da família também é afetada com a chegada de um filho com doença crônica, pois os pais podem ficar relutantes em participar de atividades sociais típicas (LEMACKS et al., 2013). Esta relutância advém do filho ainda ser dependente de assistência médica e clinicamente frágil, tendo os pais medo do contato dele com outras pessoas que não saibam como lidar com ele (LEMACKS et al., 2013). Além deste ponto, quando a criança cresce, as diferenças visíveis decorrentes da doença ficam mais evidentes, podendo provocar perguntas indelicadas de pessoas estranhas, as

quais, durante os primeiros anos, são respondidas e explicadas pelos pais, numa tentativa de proteção do filho, porém durante os anos escolares a criança deve defender-se sozinha das provocações (LEMACKS et al., 2013).

As necessidades criadas pela doença crônica na infância ocasionam profundas mudanças na dinâmica familiar e em sua vida cotidiana, gerando uma desestruturação, que tem como consequência a modificação dos papéis desempenhados pelos membros da família (NÓBREGA et al., 2012). Na visão de FIGUEIREDO (2009) cada membro da família requer um tempo diferente para adaptar-se, e quanto mais incapacitante for a condição, maior será o estresse familiar provocado.

### **3.3.2. Impacto do cuidado nos cuidadores: sobrecarga e qualidade de vida**

A palavra cuidado deriva da palavra cura do latim que era escrita como *coera* e usada no contexto de relações de amor e amizade; era destinada para expressar atitudes de desvelo, preocupação e inquietação por outra pessoa (BOFF, 1999).

Para Boff (1999) cuidar não se limita só ao ato pois configura-se como uma atitude marcada pela preocupação e envolvimento afetivo com o outro, considerando que o cuidado somente é possível quando a pessoa cuidada tem importância para o cuidador. Assim o Ministério da Saúde (2008) conceitua o cuidar como: “atenção, precaução, cautela, dedicação,

carinho, encargo e responsabilidade. Cuidar é servir, é oferecer ao outro, em forma de serviço, o resultado de seus talentos, preparo e escolhas”.

O Ministério da Saúde também destaca que o cuidador deve perceber a outra pessoa em sua individualidade para assim prestar cuidado considerando as particularidades da pessoa cuidada e estender seu cuidado para além da questão física considerando as questões emocionais (BRASIL, 2008). Esta concepção caracteriza o cuidador como: “um ser humano de qualidades especiais, expressas pelo forte traço de amor à humanidade, de solidariedade e de doação” (BRASIL, 2008).

A ocupação de cuidador foi descrita na Classificação Brasileira de Ocupações- CBO sob o código 5162 como alguém que: “cuida a partir dos objetivos estabelecidos por instituições especializadas ou responsáveis diretos, zelando pelo bem-estar, saúde, alimentação, higiene pessoal, educação, cultura, recreação e lazer da pessoa assistida” (BRASIL. MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2008, p. 8).

Os cuidadores de forma geral podem ser classificados em formais e informais. São denominados cuidadores formais aqueles que possuem uma formação específica para desempenhar o cuidado e estes geralmente o realizam de forma remunerada. No caso dos cuidadores informais eles não possuem formação específica, aprendendo na prática a realizar o cuidado (DE AZEVEDO; SANTOS, 2006).

Os mesmos autores também classificam os cuidadores em primários e secundários. O primeiro, também chamado de principal, é aquele que

assume diretamente a responsabilidade pelo cuidado, já o segundo caracteriza-se por auxiliar eventualmente no cuidado podendo substituir o primário em algumas circunstâncias (DE AZEVEDO; SANTOS, 2006).

Os impactos do ato de cuidar no cuidador podem ser divididos em positivos e negativos. Os positivos são representados pelo sentimento de dever cumprido, de autossatisfação e de reciprocidade; e os negativos, principalmente decorrentes da sobrecarga, são manifestados como prejuízos na saúde física e mental do cuidador, que influenciam de forma significativa sua qualidade de vida (NARDI; SAWADA; SANTOS, 2013).

O estudo da sobrecarga de cuidadores informais tem despertado o interesse dos pesquisadores nas últimas décadas, porém a conceituação do termo é complexa, não tendo uma definição universalmente aceita.

O conceito foi definido por Platt (1985 *apud* NASCIMENTO, 2018), como o impacto que a tarefa de cuidar traz nas diferentes esferas da sua vida. Já Braithwaite 1992 (1992 *apud* MISQUIATTI et al., 2015 p. 192) define sobrecarga do cuidador informal como “uma perturbação resultante do lidar com a dependência física e a incapacidade mental do indivíduo alvo da atenção e dos cuidados”.

Para Martens e Addington (2001 *apud* NASCIMENTO, 2018) a sobrecarga pode ser gerada por mudanças negativas no cotidiano em decorrência do cuidado. Os mesmos autores descrevem que as mudanças, em geral adaptativas, podem interferir nas necessidades do cuidador, causar acúmulo de responsabilidades, gerar estresse, custos e adiamentos de planos pessoais.

Segundo Maurin e Boyd (1990) a sobrecarga possui duas dimensões: a objetiva e a subjetiva; sendo a primeira associada a alterações na rotina, diminuição da vida social e profissional, perdas financeiras e desgaste físico, entre outros; e a segunda refere-se à percepção, preocupação e sentimentos negativos gerados pelo ato de cuidar.

Para Loureiro (2009 p. 45) “o conceito de sobrecarga baseia-se na representação cognitiva, na medida em que esta tem um papel primordial na avaliação que o cuidador informal faz da sua situação, mais do que em características objetivas”.

Para Castelhana (2012) na atualidade, o conceito de sobrecarga tem sido ampliado além das duas dimensões citadas anteriormente, e está sendo visto como um construto multidimensional, físico, emocional, social e financeiro.

A associação entre a qualidade de vida e a sobrecarga do cuidador de crianças cronicamente adoecidas vem despertando o interesse dos pesquisadores na última década. Das pesquisas sobre a temática é válido destacar a realizada por Pontes-Fernandes e Petean (2011) com mães de crianças com erros inatos do metabolismo; a realizada por Souza et al. (2018) com cuidadores de crianças com paralisia cerebral e a realizada por Andrade et al. (2014) com cuidadores de crianças com câncer. Todas elas encontram uma associação significativamente inversa à sobrecarga e todos os domínios do WHOQOL-bref, isto quer dizer que quanto maiores os níveis de sobrecarga, menores os escores de qualidade de vida.

A qualidade de vida dos cuidadores de crianças com doenças crônicas também tem sido pesquisada nas últimas décadas, com o emprego de abordagens qualitativas, quantitativas ou mistas. Porém observa-se um predomínio da abordagem quantitativa.

Os estudos realizados por Roncada et al. (2015; 2018) avaliaram e compararam a QV de vida de pais de crianças asmáticas e um grupo controle (crianças híginas), e concluíram haver diferença significativa em todos os domínios do WHOQOL-bref, tendo os pais de crianças asmáticas piores escores de QV. Em concordância uma pesquisa realizada por Zerbeto e Chun (2013) que comparou a QV de cuidadores de crianças com e sem alterações da fala e linguagem, concluiu que os cuidadores de crianças que possuíam a alteração tiveram QV significativamente inferior em três dos quatro domínios (físico, psicológico e relações sociais) do WHOQOL-bref.

Um estudo realizado por Souza et al. (2018) com cuidadores de crianças com paralisia cerebral encontrou associação e estatisticamente significativa entre o desenvolvimento motor da criança e o domínio social da QV do WHOQOL-bref, concluindo que quanto maior o nível de desenvolvimento motor da criança, maior o escore de QV do cuidador no domínio social.

Rocha et al. (2016), em uma pesquisa com cuidadores de crianças com câncer, encontrou associação estatisticamente significativa entre o domínio das relações sociais com a escolaridade, e entre o domínio psicossocial com sexo do cuidador. Já Oliveira e Limongi, (2011), em um

estudo com cuidadores de crianças e adolescentes com síndrome de Down, encontrou a variável grau de instrução associada ao domínio meio ambiente do WHOQOL-bref, neste estudo também foi associado a este domínio o nível socioeconômico.

#### 4. JUSTIFICATIVA

A qualidade de vida vem despertando o interesse dos pesquisadores há décadas, sempre amparado no conceito ampliado de saúde, porém principalmente focados no paciente. Considerando que a qualidade de vida do cuidador, e conseqüentemente sua saúde, influenciam de forma direta na qualidade do cuidado por ele ofertado; este estudo pretende desviar esse foco do paciente, direcionando-se aos cuidadores e aos impactos do ato de cuidar.

Para Almeida, Araújo e Bellato (2014) *“o sofrimento causado por um adoecimento não repercute somente na vida das pessoas que o experienciam, mas também na vida daqueles que diretamente se envolvem, cuidam e são afligidos pelo sofrimento do outro”* (p. 725). Quando o adoecimento é infantil, a família sofre ao ver o sofrimento da criança e a impossibilidade de protegê-la, e no caso das doenças crônicas a impossibilidade de cura prejudica a expectativa de um futuro melhor.

A Osteogênese Imperfeita é uma doença crônica de origem genética e rara, porém mesmo sendo poucos os casos, o impacto sobre a vida dos que a padecem são muitos e estende-se às suas famílias, dentre eles estão principalmente as limitações funcionais que fazem, nos casos mais graves, os doentes dependentes de cuidadores.

O diagnóstico de OI numa criança/adolescente afeta totalmente a dinâmica familiar, exigindo da família mudanças estruturais e de papéis de forma permanente. Geralmente um integrante da família assume a função de cuidador principal, absorvendo para si total responsabilidade pela saúde e

tratamento da criança. Porém o cuidador muitas vezes encontra-se dividido entre as funções do cuidado e outras atribuições da vida pessoal, familiar e profissional, sendo sobrecarregado pelo excesso de responsabilidades e prejudicando de forma significativa sua qualidade de vida.

Por isto, estudos da qualidade de vida de cuidadores de crianças e adolescentes com OI tornam-se importantes para avaliar os fatores associados à perda de qualidade de vida destes indivíduos e assim poder direcionar intervenções para melhorar seu bem-estar e consequentemente o cuidado. Considera-se, assim, que este estudo possa contribuir com as equipes multidisciplinares, provendo-as de ferramentas para identificar as fortalezas (os pontos positivos) e fraquezas (pontos negativos) destas famílias, e assim favorecer um acolhimento mais humano por parte do serviço de saúde e ao fortalecimento da rede de apoio, e de forma geral melhorar a qualidade de vida das crianças e adolescentes que sofrem com a doença e suas famílias.

Cabe ainda avaliar a provável interferência de modificação da rotina de sobrecarga dos cuidadores devido a pandemia de COVID-19, assunto expressivamente não pesquisado, devido a sua recente confirmação na história da humanidade.

Mesmo tendo diversos estudos sobre a temática da Osteogênese Imperfeita, a qualidade de vida de cuidadores de crianças com OI, considerando a pandemia de COVID-19 e modificações na rotina de sobrecarga, é um assunto pouco explorado na literatura. Um levantamento realizado em setembro de 2019 na base de dados Pubmed utilizando as palavras-chave

(MeSH terms) “quality of life”, “osteogenesis imperfecta” e “caregiver” apontaram 3 produções. Deste total, um investiga o impacto de um programa psicoeducativo desenvolvido para cuidadores de pacientes com diagnóstico de OI; e os outros dois tem como um dos desfechos investigados a qualidade de vida de cuidadores de crianças e adolescentes com OI, destaca-se que somente um abordava a temática da sobrecarga. Estes são descritos com maior profundidade a seguir.

Em âmbito nacional destaca-se a pesquisa realizada por Vanz et al. (2015) em um hospital federal de Porto Alegre entre os anos 2011 e 2012, que teve como objetivo avaliar a qualidade de vida de cuidadores de pacientes com OI. A pesquisa utilizou o WHOQOL-Bref como instrumento de avaliação e nela foram incluídos 24 cuidadores de crianças e adolescentes com OI. O estudo teve como principal achado que as médias dos domínios físico, psicológico e meio ambiente do WHOQOL-bref eram significativamente menores em cuidadores de crianças e adolescentes com OI quando comparados com indivíduos saudáveis da amostra de validação original do instrumento.

No âmbito internacional, destaca-se a pesquisa realizada por Lazow et al. (2019) num Hospital infantil no Tennessee nos Estados Unidos nos anos de 2014 a 2016, que teve como objetivos avaliar o estresse, sintomas depressivos e qualidade de vida em cuidadores de crianças com Osteogênese Imperfeita e determinar se existem associações com características relacionadas à doença do paciente. Para avaliar a qualidade de vida dos cuidadores os autores utilizaram *PedsQL Family Impact Module (FIM)*, e tiveram a participação de 33 cuidadores de crianças com OI. Os

principais resultados dos estudos foram níveis mais altos de dor do paciente e menor funcionamento físico do paciente, estando significativamente associados à menor qualidade de vida dos cuidadores e maior estresse do cuidador.

## **5. OBJETIVOS**

### **5.1. OBJETIVO GERAL**

Avaliar a qualidade de vida e sobrecarga de cuidadores de crianças e adolescentes com osteogênese imperfeita durante a pandemia de COVID-19.

### **5.2. OBJETIVOS ESPECÍFICOS**

- Associar a sobrecarga geral e fatores da escala de sobrecarga, às características socioeconômicas e demográficas e à percepção da rotina de sobrecarga modificada durante a pandemia de COVID-19.
- Associar os domínios da qualidade de vida dos cuidadores (físico, psicológico, relações sociais e meio ambiente), às características socioeconômicas e demográficas e à percepção da rotina de sobrecarga modificada durante a pandemia de COVID-19.
- Associar os domínios da qualidade de vida dos cuidadores (físico, psicológico, relações sociais e meio ambiente) às características da OI, segundo sua classificação (I, III, IV), ao regime terapêutico e ao nível de dependência da criança ou adolescente.
- Correlacionar a sobrecarga geral e fatores da escala de sobrecarga aos domínios da qualidade de vida dos cuidadores (físico, psicológico, relações sociais e meio ambiente).

## **6. METODOLOGIA**

### **6.1. DELINEAMENTO**

Trata-se de uma pesquisa analítica de abordagem quantitativa do tipo transversal realizada no Centro de Referência em Osteogênese Imperfeita do Instituto Nacional Fernandes Figueira (CROI-IFF).

### **6.2. CENÁRIO**

O CROI/IFF é o centro de referência no tratamento de Osteogênese Imperfeita nos Estados de Rio de Janeiro, Espírito Santo e Minas Gerais; foi credenciado pelo MS em 2001 e começou a oferecer o tratamento medicamentoso com pamidronato dissódico vinculado ao SUS em abril de 2002; desde então, vem acompanhando regularmente os pacientes com OI, mesmo os que não fazem uso da medicação.

### **6.3. POPULAÇÃO DO ESTUDO**

O CROI/IFF possui um cadastro de todos os pacientes atendidos desde sua criação em 2001. Este cadastro é composto por 270 pacientes dos quais, na atualidade, 158 são crianças e adolescentes, deste total somente 70 pacientes são assíduos ao tratamento. Considerou-se assíduos ao tratamento pacientes que tem uma periodicidade de consulta menor do que quatro meses (tempo máximo estabelecido interconsulta tanto para pacientes que estão no regime de administração do Pamidronato Dissodico, quanto para pacientes que fazem o acompanhamento clinico sem o uso de medicação ou com o uso de medicação oral).

Por conseguinte definiu-se como universo de pesquisa os cuidadores destes 70 pacientes assíduos ao tratamento e visou-se aferir a totalidade destes,

perfazendo assim o censo desses cuidadores. Porém, cinco cuidadores negaram-se a participar do estudo e um não foi possível ser contatado. Assim, o estudo teve 8,6% de perda, totalizando 64 participantes dos 70 pacientes assíduos cadastrados. Reitera-se a necessidade do critério relativo a assiduidade, a despeito da coleta ser por telefone, devido a qualidade/atualização do cadastro.

### **6.3.1. Critérios de elegibilidade (inclusão)**

- Ser o cuidador principal da criança ou adolescente com OI.
- Ter idade superior a 18 anos ou ser responsável legal, se menor de 18 anos.

A escolha da idade maior que 18 anos ou se menor de 18 anos ser o responsável legal deve-se ao entendimento de que estes participantes são responsáveis por escolhas terapêuticas e possuem a experiência para responder as questões relacionadas a sobrecarga do cuidado.

## **6.4. COLETA DE DADOS**

Inicialmente esta pesquisa pretendia captar os seu participantes após a consulta ambulatorial no CROI-IFF, e convida-los a participarem do estudo, após assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) apresentado no APÊNDICE 1. Porém devido ao atual cenário nacional de pandemia de Covid-19 e ao Plano de Contingência implementado nos serviços de saúde, recomendando o isolamento social e a paralização das atividades não consideradas essenciais nos serviços de saúde (RIO DE JANEIRO,2020c), as consultas da OI no Ambulatório de Genética Médica foram temporariamente suspensas; implicando em que a coleta dos dados

fosse realizada por via telefônica, utilizando para isto os números telefônicos do cadastro do CROI-IFF. Além disso, foram utilizadas estratégias alternativas: envio de telegrama e atualização do cadastro telefônico junto à Associação Nacional de Osteogênese Imperfeita (ANOI).

Durante o contato telefônico os cuidadores foram convidados a participar do estudo e foi lido para eles o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) na íntegra; também foi comunicado a eles que o aceite verbal em prosseguir com a entrevista equivale a assinatura do TCLE. Após seu aceite, eles foram submetidos a aplicação dos instrumentos de coleta de dados.

A coleta dos dados ocorreu nos meses de junho a agosto de 2020 (09/06/2020 a 14/08/2020); que correspondem as semanas epidemiológicas 24 a 33 do período pandêmico, intervalo de tempo em que, de forma geral, o número de novos casos e de óbitos relacionados a COVID-19 esteve em redução ou estabilização no estado do Rio de Janeiro (BRASIL, 2020c). Destaca-se que os dados foram coletados na vigência da Resolução SES Nº 2004, de 18 de Março de 2020, que suspende os atendimentos ambulatoriais eletivos de pacientes estáveis nas unidades de saúde públicas, privadas e universitárias no Estado do Rio de Janeiro (RIO DE JANEIRO,2020c); e na vigência de decretos estaduais que dispõem sobre as medidas de enfrentamento da propagação do COVID-19, e suspendem ou limitam atividades de maior risco de contaminação, como por exemplo aulas presenciais na rede pública e privada de ensino (RIO DE JANEIRO,2020d; RIO DE JANEIRO,2020e; RIO DE JANEIRO,2020f; RIO DE JANEIRO,2020g; RIO DE JANEIRO,2020h).

## **6.5. TÉCNICAS E INSTRUMENTOS**

Foram utilizados os seguintes instrumentos: questionário socioeconômico e demográfico, *World Health Organization Quality of Life Instrument, brief version* (WHOQOL-bref) e Zarit Burden Interview (ZBI). Se o participante não se sentisse à vontade em responder algumas das perguntas dos questionários, não precisaria respondê-las.

### **6.5.1. Questionário socioeconômico e demográfico**

É um questionário objetivo com perguntas fechadas, elaborado pela pesquisadora para obter informações relacionadas às características da população estudada. Dele foram extraídas as seguintes informações: sexo, idade, estado civil, grau de instrução, situação de trabalho remunerado, vínculo com a criança/ adolescente, idade da criança/adolescente, cadastro na ANOI, tipo de OI, regime terapêutico, plano de saúde privado, número de indivíduos dependentes do cuidador, número de dependentes que possuem OI, nível de dependência da criança/adolescente, tempo que exerce função de cuidador principal, presença de cuidador secundário, morbidades referidas, frequência religiosa, rotina de sobrecarga modificada na pandemia (RSMP) e classe econômica.

O tipo da OI foi classificado segundo Sillence (SILLENCE; SENN; DANKS, 1979) pois atualmente é a utilizada no CROI-IFF e a classificação da classe econômica foi realizada conforme o critério de classificação econômica do Brasil proposto pela Associação Brasileira de Empresas de Pesquisa-ABEP (ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE EMPRESAS DE PESQUISA, 2019). No

referente a variável frequência religiosa, os cuidadores foram orientados a responder sobre seu hábitos pré-pandemia.

Para determinar o nível de dependência da criança/adolescente foi solicitado ao cuidador que o classificasse. Para isto foi fornecida informação sobre a classificação proposta por José, Wall e Correia (2002) que categoriza como:

- 1) Baixa dependência, aquele que apenas necessita de supervisão ou vigilância, na medida em que possuem ainda alguma autonomia;
- 2) Média dependência, aquele que não só necessita de supervisão, mas também de ajuda efetiva de terceiros no desempenho de algumas atividades específicas;
- 3) Elevada dependência, aquele que necessita diariamente, de ajuda extensiva e intensiva. Isto quer dizer que não têm capacidade para desempenhar um determinado conjunto de tarefas “básicas” como por exemplo higiene pessoal, vestir/despir, comer, entre outros. Também foi ofertada a opção de independente. Quando o participante era cuidador de mais de uma criança/adolescente com OI, foi orientado a responder considerando aquela que mais demanda cuidados.

#### **6.5.2. WHOQOL-bref**

O WHOQOL-bref é um instrumento que avalia quantitativamente a qualidade de vida (QV).

Foi criado pelo Grupo de Qualidade de Vida da Organização Mundial de Saúde como uma alternativa menos extensa do WHOQOL-100, favorecendo assim a aplicabilidade deste nos estudos epidemiológicos e de bases populacionais (FLECK et al., 2008).

Ele é composto por 26 questões: duas questões gerais de autoavaliação da qualidade de vida e 24 questões específicas representando cada uma das facetas do instrumento original. De modo geral o instrumento divide-se em 4 domínios (Físico, Psicológico, Relações Sociais e Meio Ambiente) que agrupam as 24 facetas (FLECK et al., 2000).

As questões são pontuadas utilizando a escala de Likert de 1 a 5, porém as questões 3, 4 e 26 possuem escala invertida. O escore pode ser calculado de forma geral e por domínios e é calculado através de média aritmética e convertido em uma escala de 0 a 100 pontos. Considera-se que melhores escores significam melhor qualidade de vida (PEDROSO et al., 2010).

Este Instrumento foi validado no Brasil numa amostra de 300 indivíduos na cidade de Porto Alegre e apresentou boa consistência interna, validade discriminante, validade concorrente e fidedignidade teste-reteste (FLECK et al., 2000). Na Tabela 1 apresentam-se os coeficientes de correlação dos diferentes domínios entre o teste e reteste, podendo observar-se que esses coeficientes apresentam valores elevados (acima de 0,7) e altamente significativos, demonstrando uma boa fidedignidade teste-reteste (FLECK et al., 2000).

Tabela 1 - Coeficiente de correlação entre o teste e o reteste, segundo domínio do WHOQOL-bref.

<b>Domínio</b>	<b>Coeficiente de correlação teste/re-teste</b>	<b>p-valor</b>
Físico	0,81	0,0001
Psicológico	0,69	0,0001
Relações sociais	0,80	0,0001
Meio ambiente	0,75	0,0001

Fonte: (FLECK et al., 2000)

### 6.5.3. Zarit Burden Interview (ZBI)

A escala sobrecarga Zarit Burden Interview (ZBI) é considerada uma referência internacional para avaliação do impacto que as atividades do cuidado têm sobre a vida do cuidador. Avalia saúde, vida social e pessoal, situação financeira, bem-estar emocional e relacionamento interpessoal. É composta por 22 itens, e utiliza a escala de tipo Likert (0-4), sendo pontuada da seguinte forma: nunca (+0); raramente (+1); algumas vezes (+2); frequentemente (+3); sempre (+4). O último item mantém a pontuação de 0-4, e indaga especificamente sobre quanto o cuidador está se sentindo sobrecarregado, tem como possíveis respostas: nem um pouco (+0); um pouco (+1); moderadamente (+2); muito (+3); extremadamente (+4). O escore total é calculado pela soma dos itens, e pode variar de 0 a 88, quanto maior o escore maior a sobrecarga (SCAZUFCA, 2002). Para a classificação do nível de sobrecarga utilizarei como referência um estudo nacional que classificou o score em: ausência de sobrecarga (0-20), leve a moderada sobrecarga (21-40), moderado a severa sobrecarga (41-60) e intensa sobrecarga (61-88) (LUZARDO; GORINI; SILVA, 2006).

Este Instrumento foi validado no Brasil numa amostra de 82 cuidadores de idosos na cidade de São Paulo Porto e apresentou boa consistência interna com um *alpha de Cronbach* igual a 0,87 (SCAZUFCA, 2002).

Mediante análise fatorial do ZBI, um estudo conseguiu identificar os seguintes fatores: 1) Impacto da prestação de cuidados (F1\_IPC), que reúne as questões que se referem à sobrecarga relacionada com a prestação de cuidados diretos; 2) Relação interpessoal (F2\_RI), avalia a

sobrecarga associada com a relação entre o cuidador e a pessoa alvo de cuidados; 3) Expectativas com o cuidar (F3\_EC), refere-se às expectativas que o cuidador tem à prestação de cuidados; e 4) Percepção de auto eficácia (F4\_PA), retrata a opinião do cuidador sobre o seu desempenho (SEQUEIRA, 2010). Considera-se que fator 1 e 2 avaliam a sobrecarga objetiva e o 3 e 4 a subjetiva (SEQUEIRA, 2010).

## 6.6. ANÁLISE DOS DADOS

Inicialmente, foi realizada uma análise descritiva das variáveis estudadas, na qual foram mensuradas e descritas as características socioeconômicas, demográficas e de saúde dos cuidadores e das crianças/adolescentes (variáveis independentes). Calcularam-se os escores médios e erros-padrão da Sobrecarga Geral e de cada fator; bem como de cada domínio do WHOQOL-*brief* (físico, psicológico, relações sociais e meio ambiente). A definição e cálculo dos escores dos domínios do WHOQOL-*brief* segue a sintaxe do WHOQOL Group (ANEXO 3) e a dos fatores foi feita seguindo a proposta dos autores que realizaram a análise fatorial do ZBI (SEQUEIRA, 2010; THE WHOQOL GROUP, 1995).

Em sequência, foi realizada uma análise bivariada, utilizando-se as variáveis independentes listadas acima (exposições) e os seguintes desfechos: escore de Sobrecarga Geral (ZBI), cada fator da escala de sobrecarga (ZBI) e cada domínio de QV (WHOQOL-*brief*), de modo a atribuir-se diferença entre as médias dos escores dos desfechos em cada estrato das variáveis independentes analisadas ( $p\_valor < 5\%$ ), via teste não-paramétrico de Mann-Whitney (variáveis independentes dicotômicas) e teste não-paramétrico de Kruskal-Wallis (para as demais variáveis categóricas).

Também foram analisadas as associações entre as variáveis independentes e: a “RSMP”, nível de dependência da criança, Tipo de OI e sobrecarga categórica. Todas estas análises foram feitas ao nível de significância de 5% ( $p_{\text{valor}}$ ), a partir do teste exato de Fischer.

Calculou-se a associação entre a escala de sobrecarga (ZBI) e a QV via correlação de Pearson ( $p_{\text{valor}} < 5\%$ ) entre sobrecarga geral, fatores de sobrecarga e domínios do WHOQOL-bref.

Posteriormente, aquelas variáveis que foram estatisticamente significativas na análise bivariada, com nível de significância de 5%, foram previamente selecionadas para os modelos de regressão linear múltipla (método: *stepwise backward*, com critério de exclusão de  $p_{\text{valor}} < 5\%$ ), cujos desfechos foram os quatro domínios de QV propostos pelo WHOQOL-bref. Cabe destacar que a análise multivariada foi realizada em duas etapas: na primeira foram criados os quatro modelos sem incluir as variáveis relacionadas à sobrecarga, na segunda etapa foram incluídas na regressão linear múltipla as variáveis independentes de sobrecarga geral e os fatores da escala de sobrecarga.

Os resultados dos quatro modelos finais da regressão linear foram apresentados em cada uma das etapas, por meio do coeficiente de determinação ( $R^2$ ), os coeficientes do modelo ( $\beta$ ) para cada variável de exposição e seu respectivo p-valor. Os resíduos de cada modelo foram analisados quanto às suas propriedades normais.

## **6.7. QUESTÕES ÉTICAS**

O presente estudo foi submetido e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do

Adolescente Fernandes Figueira (CEP/IFF), obedecendo a Resolução nº 466/2012 e a norma operacional 001/2013, ambas do Conselho Nacional de Saúde que regula a pesquisa envolvendo os seres humanos (parecer nº 31625420.4.0000.5269). Destaca-se que a aprovação desta pesquisa pelo CEP/IFF ocorreu após a modificação do método de coleta para via telefônica.

Com a finalidade de assegurar o sigilo, a confidencialidade e o anonimato dos participantes no estudo foi fornecido um código de identificação a cada participante que aceitasse participar da pesquisa.

A participação neste estudo foi voluntária e o participante podia recusar-se a participar ou interromper sua participação a qualquer momento sem penalidades ou perda de benefícios aos quais tem direito. Após aceitar participar da pesquisa foi explicado de forma clara e simples o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE), apresentado no APÊNDICE 1.

## 7. RESULTADOS

### 7.1. ANALISE BIVARIADA

Quanto à caracterização demográfica e socioeconômica do cuidador observa-se que a população sob estudo é majoritariamente do sexo feminino (96,9%), mãe da criança/adolescente (89,1%), da faixa etária de 30-50 anos (68,8%), casado (50%), com o segundo grau completo (40,6%), sem trabalho remunerado (82,8%), da classe social C (60,9%), sem OI (81,3%), sem doenças crônicas (68,8%), com frequência religiosa semanal (32,8%), presença de cuidador secundário (78,1%) e tendo como único dependente a criança com OI (48,4%) - Tabela 1.

Em relação às características da criança/adolescente cuidada, observou-se o predomínio da faixa etária de 11-18 anos (45,3%), cadastrado na ANOI (64,1%), com OI do tipo I (60,9%), com regime terapêutico de infusão venosa com internação hospitalar (39,1%); e, sem plano de saúde privado (62,5%) - Tabela 1.

Foram encontradas associações significativas entre “RSMP” e o grau de instrução ( $p=0,017$ ), indicando que os cuidadores que possuem 2º grau completo percebem “RSMP”; bem como, todos os cuidadores que tem OI declararam “RSMP” ( $p=0,006$ ) - Tabela 1.

**Tabela 1** - Distribuição da rotina de sobrecarga modificada na pandemia relatada pelos cuidadores, segundo características socioeconômicas e demográficas. Instituto Fernandes Figueira. Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil. 2020.

Características socioeconômicas e demográficas	Rotina de sobrecarga modificada na pandemia						P_valor
	Não		Sim		Total		
	N	%	N	%	N	%	
Total	21	100,0	43	100,0	64	100,0	
Sexo do cuidador							0,104
Feminino	19	90,5	43	100,0	62	96,9	
Masculino	2	9,5	0	0,0	2	3,1	
Faixa etária do cuidador							1,00
18 a 30 anos	4	19,0	8	18,6	12	18,8	
30 a 50 anos	15	71,4	29	67,4	44	68,8	
50 anos e mais	2	9,5	6	14,0	8	12,5	
Casado							1,00
Não	10	47,6	22	51,2	32	50,0	
Sim	11	52,4	21	48,8	32	50,0	
Grau de instrução do cuidador							<b>0,017</b>
1º Grau incompleto	6	28,6	8	18,6	14	21,9	
1º Grau completo	8	38,1	8	18,6	16	25,0	
2º Grau completo	3	14,3	23	53,5	26	40,6	
Superior completo	4	19,0	4	9,3	8	12,5	
Trabalho remunerado							1,00
Não	17	81,0	36	83,7	53	82,8	
Sim	4	19,0	7	16,3	11	17,2	
Classe social							0,303
Classe A e B	4	19,0	6	14,0	10	15,6	
Classe C	10	47,6	29	67,4	39	60,9	
Classe D e E	7	33,3	8	18,6	15	23,4	
Osteogênese Imperfeita no cuidador							<b>0,006</b>
Não	21	100,0	31	72,1	52	81,3	
Sim	0	0,0	12	27,9	12	18,8	
Doença crônica no cuidador							1,000
Não	15	71,4	29	67,4	44	68,8	
Sim	6	28,6	14	32,6	20	31,3	
Frequência religiosa do cuidador							0,459
Algumas vezes semana	9	42,9	10	23,3	19	29,7	
Semanal	6	28,6	15	34,9	21	32,8	
Algumas vezes ano	4	19,0	10	23,3	14	21,9	
Nenhuma vez	2	9,5	8	18,6	10	15,6	
Parentesco do cuidador: mãe							0,204
Não	4	19,0	3	7,0	7	10,9	
Sim	17	81,0	40	93,0	57	89,1	
Quantidade de dependentes do cuidador							0,255
1 pessoa	12	57,1	19	44,2	31	48,4	
2 pessoas	7	33,3	12	27,9	19	29,7	
3 ou mais pessoas	2	9,5	12	27,9	14	21,9	
Presença de cuidador secundário							0,118
Não	2	9,5	12	27,9	14	21,9	
Sim	19	90,5	31	72,1	50	78,1	
Faixa etária da criança/adolescente							0,390
Até 2 anos	1	4,8	6	14,0	7	10,9	
2 a 4 anos	4	19,0	6	14,0	10	15,6	
5 a 10 anos	4	19,0	14	32,6	18	28,1	
11 a 18 anos	12	57,1	17	39,5	29	45,3	
Regime terapêutico da criança/adolescente							0,510
Infusões venosas	9	42,9	16	37,2	25	39,1	
Medicamento oral	9	42,9	15	34,9	24	37,5	
Supervisão clínica	3	14,3	12	27,9	15	23,4	
Plano de saúde da criança/adolescente							0,785
Não	14	66,7	26	60,5	40	62,5	
Sim	7	33,3	17	39,5	24	37,5	
Tipo de Osteogênese Imperfeita da criança/adolescente							0,491
Tipo I	11	52,4	28	65,1	39	60,9	
Tipo III	6	28,6	7	16,3	13	20,3	
Tipo IV	4	19,0	8	18,6	12	18,8	
Nível de dependência da criança/adolescente							0,519
Independente	3	14,3	12	27,9	15	23,4	
Baixa dependência	9	42,9	12	27,9	21	32,8	
Média dependência	5	23,8	9	20,9	14	21,9	
Elevada dependência	4	19,0	10	23,3	14	21,9	
Cadastro na Associação Nacional de Osteogênese Imperfeita							0,580
Não	9	42,9	14	32,6	23	35,9	
Sim	12	57,1	29	67,4	41	64,1	

Nota: (\*) P-valor do teste Fisher - Nível de significância ( $\alpha$ ) < 5%

Verificou-se importante associação entre maior nível de dependência da criança/adolescente e crianças mais jovens ( $p=0,000$ ). Além disso, encontrou-se associação entre maiores níveis de dependência da criança e as seguintes variáveis: o tipo III de OI ( $p=0,001$ ), a diminuição na frequência religiosa ( $p=0,045$ ) e o regime terapêutico de infusão venosa com internação hospitalar ( $p=0,005$ ). A baixa dependência e/ou independência foram associados a cuidadores da faixa etária de 30-50 anos ( $p=0,003$ ) e a presença de plano de saúde ( $p=0,036$ ) - Tabela 2.

Em relação a QV, nota-se que a menor média no domínio Meio Ambiente (53,3) e a maior no Físico (72,00) - Tabela 3. Na análise bivariada, observou-se escores médios de QV menores no Domínio Físico para cuidadores que: não possuem auxílio de cuidador secundário ( $p=0,026$ ), que cuidam de crianças cadastradas na ANOI ( $p=0,048$ ) e os com "RSMP" ( $p=0,006$ ) - Tabela 3. Já no Domínio Psicológico, foi constatado que os cuidadores têm piores médias de QV quando: tem OI ( $p=0,01$ ), cuidam de crianças menores a 2 anos ( $p=0,038$ ) e tiveram "RSMP" ( $p=0,003$ ) - Tabela 3. Por outro lado, para o Domínio Relações Sociais, foram obtidas médias de QV mais elevadas na presença de plano de saúde privado para a criança ( $p=0,038$ ) e regime terapêutico de medicação oral ( $p=0,007$ ); também foi observado uma associação direta (gradiente positivo) entre a faixa etária da criança/adolescente e a média de QV neste domínio ( $p=0,024$ ) - Tabela 3.

**Tabela 2** - Distribuição do Nível de dependência da Criança/Adolescente com Osteogênese Imperfeita, segundo características socioeconômicas e demográficas. Instituto Fernandes Figueira. Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil. 2020.

Características socioeconômicas e demográficas	Independente		Baixa dependência		Média dependência		Elevada dependência		Total		P_valor
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	
Total	15	100	21	100	14	100	14	100	64	100	
Sexo do cuidador											0,547
Feminino	14	93,3	21	100	13	92,9	14	100	62	96,9	
Masculino	1	6,7	0	0,0	1	7,1	0	0,0	2	3,1	
Faixa etária do cuidador											<b>0,003</b>
18 a 30 anos	1	6,7	1	4,8	2	14,3	8	57,1	12	18,8	
30 a 50 anos	10	66,7	18	85,7	11	78,6	5	35,7	44	68,8	
50 anos e mais	4	26,7	2	9,5	1	7,1	1	7,1	8	12,5	
Casado											0,529
Não	8	53,3	10	47,6	5	35,7	9	64,3	32	50,0	
Sim	7	46,7	11	52,4	9	64,3	5	35,7	32	50,0	
Grau de instrução do cuidador											0,207
1º Grau incompleto	4	26,7	4	19,0	4	28,6	2	14,3	14	21,9	
1º Grau completo	2	13,3	9	42,9	2	14,3	3	21,4	16	25,0	
2º Grau completo	4	26,7	7	33,3	7	50,0	8	57,1	26	40,6	
Superior completo	5	33,3	1	4,8	1	7,1	1	7,1	8	12,5	
Trabalho remunerado											0,573
Não	11	73,3	19	90,5	11	78,6	12	85,7	53	82,8	
Sim	4	26,7	2	9,5	3	21,4	2	14,3	11	17,2	
Classe social											0,395
Classe A e B	5	33,3	2	9,5	2	14,3	1	7,1	10	15,6	
Classe C	8	53,3	12	57,1	8	57,1	11	78,6	39	60,9	
Classe D e E	2	13,3	7	33,3	4	28,6	2	14,3	15	23,4	
Osteogênese Imperfeita no cuidador											0,813
Não	11	73,3	18	85,7	12	85,7	11	78,6	52	81,3	
Sim	4	26,7	3	14,3	2	14,3	3	21,4	12	18,8	
Doença crônica no cuidador											0,317
Não	8	53,3	14	66,7	12	85,7	10	71,4	44	68,8	
Sim	7	46,7	7	33,3	2	14,3	4	28,6	20	31,3	
Frequência religiosa do cuidador											<b>0,045</b>
Algumas vezes semana	2	13,3	7	33,3	7	50,0	3	21,4	19	29,7	
Semanal	7	46,7	7	33,3	5	35,7	2	14,3	21	32,8	
Algumas vezes ano	1	6,7	4	19,0	2	14,3	7	50,0	14	21,9	
Nenhuma vez	5	33,3	3	14,3	0	0,0	2	14,3	10	15,6	
Parentesco do cuidador: mãe											0,709
Não	2	13,3	1	4,8	2	14,3	2	14,3	7	10,9	
Sim	13	86,7	20	95,2	12	85,7	12	85,7	57	89,1	
Quantidade de dependentes do cuidador											0,113
1 pessoa	9	60,0	7	33,3	6	42,9	9	64,3	31	48,4	
2 pessoas	4	26,7	7	33,3	7	50,0	1	7,1	19	29,7	
3 ou mais pessoas	2	13,3	7	33,3	1	7,1	4	28,6	14	21,9	
Presença de cuidador secundário											0,721
Não	4	26,7	3	14,3	3	21,4	4	28,6	14	21,9	
Sim	11	73,3	18	85,7	11	78,6	10	71,4	50	78,1	
Rotina de sobrecarga modificada na pandemia											0,531
Não	3	20,0	9	42,9	5	35,7	4	28,6	21	32,8	
Sim	12	80,0	12	57,1	9	64,3	10	71,4	43	67,2	
Faixa etária da criança/adolescente											<b>0,000</b>
Até 2 anos	0	0,0	0	0,0	0	0,0	7	50,0	7	10,9	
2 a 4 anos	0	0,0	1	4,8	5	35,7	4	28,6	10	15,6	
5 a 10 anos	3	20,0	8	38,1	4	28,6	3	21,4	18	28,1	
11 a 18 anos	12	80,0	12	57,1	5	35,7	0	0,0	29	45,3	
Regime terapêutico da criança/adolescente											<b>0,005</b>
Infusões venosas	2	13,3	5	23,8	8	57,1	10	71,4	25	39,1	
Medicamento oral	6	40,0	13	61,9	3	21,4	2	14,3	24	37,5	
Supervisão clínica	7	46,7	3	14,3	3	21,4	2	14,3	15	23,4	
Plano de saúde da criança/adolescente											<b>0,037</b>
Não	5	33,3	17	81,0	9	64,3	9	64,3	40	62,5	
Sim	10	66,7	4	19,0	5	35,7	5	35,7	24	37,5	
Tipo de Osteogênese Imperfeita da criança/adolescente											<b>0,001</b>
Tipo I	14	93,3	14	66,7	5	35,7	6	42,9	39	60,9	
Tipo III	0	0,0	1	4,8	6	42,9	6	42,9	13	20,3	
Tipo IV	1	6,7	6	28,6	3	21,4	2	14,3	12	18,8	
Cadastro na Associação Nacional de Osteogênese Imperfeita											0,577
Não	7	46,7	8	38,1	5	35,7	3	21,4	23	35,9	
Sim	8	53,3	13	61,9	9	64,3	11	78,6	41	64,1	

Nota: (\*) P-valor do teste Fisher - Nível de significância ( $\alpha$ ) < 5%

**Tabela 3** - Distribuição das médias dos domínios da qualidade de vida dos cuidadores, segundo características socioeconômicas e demográficas. Instituto Fernandes Figueira. Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil. 2020.

Características socioeconômicas e demográficas	Domínio 1: Físico		Domínio 2: Psicológico		Domínio 3: Relações Sociais		Domínio 4: Meio Ambiente	
	Média	IC 95%	Média	IC 95%	Média	IC 95%	Média	IC 95%
Total	72,0	(67,9;76,1)	68,0	(63,8;72,3)	68,8	(63,6;74,0)	53,3	(49,0;57,5)
Sexo do cuidador								
Feminino	71,6	(67,4;75,8)	67,6	(63,3;71,9)	68,6	(63,2;74,0)	52,6	(48,4;56,9)
Masculino	83,9	(73,4;94,4)	81,3	(77,2;85,3)	75,0	(75,0;75,0)	73,4	(58,1;88,8)
Faixa etária do cuidador								
18 a 30 anos	72,9	(62,8;83,0)	61,1	(51,0;71,2)	59,0	(45,0;73,0)	42,7	(33,5;52,0)
30 a 50 anos	70,9	(65,9;75,9)	67,7	(62,6;72,8)	69,3	(63,2;75,4)	56,0	(51,0;60,9)
50 anos e mais	76,8	(66,0;87,5)	80,2	(73,5;86,9)	80,6	(69,9;91,3)	54,3	(42,8;65,8)
Casado								
Não	72	(66,8;77,2)	67,1	(61,3;72,8)	66,0	(58,0;73,9)	49,9	(44,1;55,7)
Sim	72	(65,5;78,4)	69,0	(62,7;75,3)	71,6	(64,8;78,4)	56,6	(50,6;62,7)
Grau de instrução do cuidador								
1º Grau incompleto	79,1	(73,5;84,7)	70,8	(61,9;79,8)	75,2	(64,8;85,7)	<b>49,1</b>	<b>(39,3;58,9)</b>
1º Grau completo	72,1	(63,1;81,1)	67,4	(59,7;75,2)	67,7	(56,9;78,6)	<b>51,6</b>	<b>(44,8;58,3)</b>
2º Grau completo	66,2	(59,5;73,0)	64,7	(57,4;72,1)	65,7	(57,8;73,6)	<b>48,9</b>	<b>(43,6;54,2)</b>
Superior completo	78,1	(67,5;88,7)	75,0	(65,5;84,5)	69,8	(51,5;88,0)	<b>78,1</b>	<b>(70,4;85,8)</b>
Trabalho remunerado								
Não	71,8	(67,2;76,4)	67,0	(62,2;71,8)	68,8	(63,0;74,6)	51,5	(47,1;56,0)
Sim	73,1	(63,7;82,4)	73,1	(65,0;81,2)	68,9	(56,3;81,6)	61,6	(50,5;72,8)
Classe social								
Classe A e B	77,5	(67,5;87,5)	78,3	(71,5;85,2)	77,5	(67,2;87,8)	<b>72,2</b>	<b>(62,5;81,8)</b>
Classe C	68,9	(63,3;74,4)	66,9	(61,3;72,4)	67,8	(61,0;74,6)	<b>50,1</b>	<b>(45,5;54,7)</b>
Classe D e E	76,4	(69,4;83,5)	64,2	(55,1;73,2)	65,6	(53,9;77,3)	<b>49,0</b>	<b>(40,3;57,7)</b>
Osteogênese Imperfeita no cuidador								
Não	73,0	(68,4;77,6)	<b>70,8</b>	<b>(66,4;75,1)</b>	69,9	(64,1;75,8)	55,0	(50,3;59,7)
Sim	67,6	(58,1;77,0)	<b>56,3</b>	<b>(45,7;66,8)</b>	63,9	(52,3;75,5)	45,8	(36,6;55,1)
Doença crônica no cuidador								
Não	73,2	(67,6;78,8)	65,9	(60,5;71,3)	68,8	(62,2;75,3)	52,8	(47,9;57,8)
Sim	69,3	(64,6;74,0)	72,7	(66,5;78,9)	68,9	(60,2;77,6)	54,2	(46,1;62,4)
Frequência religiosa do cuidador								
Algumas vezes semana	68,6	(61,4;75,9)	64,9	(56,4;73,4)	72,4	(62,4;82,4)	54,4	(48,0;60,9)
Semanal	75,5	(68,4;82,6)	73,2	(67,7;78,7)	75,0	(68,4;81,6)	58,5	(50,1;66,8)
Algumas vezes ano	70,2	(61,7;78,6)	69,3	(61,1;77,6)	59,3	(46,8;71,9)	48,0	(40,2;55,8)
Nenhuma vez	73,6	(61,0;86,1)	61,3	(47,3;75,2)	62,2	(47,6;76,9)	47,5	(35,7;59,3)
Parentesco do cuidador: mãe								
Não	78,6	(64,9;92,2)	76,2	(60,3;92,1)	69,5	(48,0;90,9)	58,9	(40,8;77,0)
Sim	71,2	(66,9;75,5)	67,0	(62,7;71,4)	68,7	(63,4;74,1)	52,6	(48,3;56,8)
Quantidade de dependentes do cuidador								
1 pessoa	75,3	(68,9;81,8)	70,0	(63,1;76,9)	70,8	(62,2;79,3)	<b>54,5</b>	<b>(48,2;60,8)</b>
2 pessoas	71,4	(64,3;78,5)	71,5	(66,8;76,1)	74,1	(68,4;79,8)	<b>59,9</b>	<b>(53,3;66,4)</b>
3 ou mais pessoas	65,3	(58,3;72,3)	58,9	(49,9;67,9)	57,1	(46,2;68,1)	<b>41,5</b>	<b>(34,1;48,9)</b>
Presença de cuidador secundário								
Não	<b>62,8</b>	<b>(54,4;71,1)</b>	60,7	(51,3;70,1)	62,5	(51,6;73,4)	<b>42,9</b>	<b>(34,2;51,5)</b>
Sim	<b>74,6</b>	<b>(70,1;79,1)</b>	70,1	(65,5;74,7)	70,6	(64,6;76,5)	<b>56,2</b>	<b>(51,6;60,7)</b>
Rotina de sobrecarga modificada na pandemia								
Não	<b>80,6</b>	<b>(74,0;87,3)</b>	<b>76,4</b>	<b>(70,6;82,2)</b>	72,6	(62,5;82,7)	<b>61,5</b>	<b>(54,5;68,4)</b>
Sim	<b>67,8</b>	<b>(63,0;72,5)</b>	<b>64,0</b>	<b>(58,7;69,2)</b>	66,9	(60,9;73,0)	<b>49,3</b>	<b>(44,4;54,2)</b>
Faixa etária da criança/adolescente								
Até 2 anos	60,7	(47,6;73,9)	<b>50,0</b>	<b>(36,2;63,8)</b>	<b>46,4</b>	<b>(29,4;63,5)</b>	<b>34,8</b>	<b>(25,4;44,2)</b>
2 a 4 anos	77,5	(70,4;84,6)	<b>66,7</b>	<b>(58,4;74,9)</b>	<b>62,2</b>	<b>(48,0;76,5)</b>	<b>52,5</b>	<b>(41,4;63,6)</b>
5 a 10 anos	72,6	(66,6;78,7)	<b>70,8</b>	<b>(64,4;77,2)</b>	<b>70,8</b>	<b>(61,1;80,6)</b>	<b>53,6</b>	<b>(45,7;61,6)</b>
11 a 18 anos	72,4	(65,3;79,5)	<b>71,1</b>	<b>(64,5;77,7)</b>	<b>75,2</b>	<b>(69,0;81,4)</b>	<b>57,8</b>	<b>(52,0;63,5)</b>
Regime terapêutico da criança/adolescente								
Infusões venosas	74,0	(68,3;79,7)	66,2	(59,6;72,7)	<b>61,2</b>	<b>(51,5;71,0)</b>	51,9	(45,0;58,8)
Medicamento oral	74,4	(68,1;80,7)	74,1	(68,2;80,1)	<b>79,2</b>	<b>(72,9;85,5)</b>	57,3	(50,0;64,6)
Supervisão clínica	64,8	(54,4;75,1)	61,4	(51,4;71,4)	<b>64,8</b>	<b>(56,2;73,4)</b>	49,2	(41,8;56,5)
Plano de saúde da criança/adolescente								
Não	70,8	(66,3;75,3)	66,4	(61,2;71,5)	<b>65,2</b>	<b>(58,6;71,8)</b>	<b>49,1</b>	<b>(44,6;53,7)</b>
Sim	74,0	(65,9;82,0)	70,8	(63,4;78,2)	<b>74,8</b>	<b>(66,5;83,0)</b>	<b>60,2</b>	<b>(52,5;67,8)</b>
Tipo de Osteogênese Imperfeita da criança/adolescente								
Tipo I	72,0	(66,8;77,2)	67,2	(61,9;72,5)	68,7	(62,9;74,5)	53,8	(48,3;59,4)
Tipo III	73,9	(63,8;84,0)	64,4	(54,4;74,5)	62,8	(47,3;78,4)	51,2	(40,9;61,5)
Tipo IV	69,9	(60,2;79,7)	74,7	(65,1;84,2)	75,7	(63,6;87,8)	53,6	(44,9;62,4)

**Continuação da Tabela 3** - Distribuição das médias dos domínios da qualidade de vida dos cuidadores, segundo características socioeconômicas e demográficas. Instituto Fernandes Figueira. Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil. 2020

Características socioeconômicas e demográficas	Domínio 1: Físico		Domínio 2: Psicológico		Domínio 3: Relações Sociais		Domínio 4: MeioAmbiente	
	Média	IC 95%	Média	IC 95%	Média	IC 95%	Média	IC 95%
Nível de dependência da criança/adolescente								
Independente	76,4	(67,7;85,1)	71,7	(63,0;80,3)	77,0	(68,6;85,5)	<b>59,8</b>	<b>(49,8;69,8)</b>
Baixa dependência	70,2	(62,8;77,7)	71,2	(64,8;77,7)	72,2	(64,9;79,6)	<b>55,1</b>	<b>(48,6;61,5)</b>
Média dependência	73,5	(64,7;82,2)	66,7	(58,2;75,1)	70,8	(61,7;80,0)	<b>58,0</b>	<b>(52,8;63,3)</b>
Elevada dependência	68,4	(59,9;76,8)	60,7	(49,8;71,6)	52,8	(38,1;67,4)	<b>38,8</b>	<b>(30,4;47,3)</b>
Cadastro na Associação Nacional de Osteogênese Imperfeita								
Não	<b>77,6</b>	<b>(72,1;83,2)</b>	70,7	(63,4;77,9)	70,7	(64,1;77,2)	52,4	(46,1;58,8)
Sim	<b>68,8</b>	<b>(63,4;74,2)</b>	66,6	(61,3;71,8)	67,8	(60,4;75,1)	53,7	(48,1;59,3)

Nota: Testes não-paramétricos: Mann-Whitney (variáveis dicotômicas) e Kruskal-Wallis (variáveis com 3 ou mais categorias). Negrito= P\_valor <5%

No domínio Meio Ambiente foram observadas maiores médias de QV quando: o cuidador possui Ensino Superior ( $p=0,001$ ), pertence a Classe Social A ou B ( $p=0,003$ ), possuiu o auxílio de um cuidador secundário ( $p=0,01$ ) e cuida de crianças/adolescentes que possuem plano de saúde privado ( $p=0,025$ ). Adicionalmente, observaram-se piores escores médios de QV neste domínio, quando: a criança cuidada possui menos de 2 anos ( $p=0,015$ ), cuidador possui 3 ou mais dependentes ( $p=0,006$ ) e o cuidador relata que teve “RSMP” ( $p=0,007$ ). Foi constatado, ainda, associação inversa (gradiente negativo) entre o nível de dependência da criança/adolescente e o domínio Meio Ambiente ( $p=0,008$ ) – Tabela 3.

Foram detectados situações de associação *borderline* ( $0,05 < p\_valor < 0,06$ ), valendo destaque para menor média de QV no domínio psicológico quando: o cuidador é a mãe, não possuiu o auxílio de um cuidador secundário, e tem mais de 3 dependentes; também foi possível identificar maiores médias de QV neste domínio nos cuidadores de crianças/adolescentes no regime terapêutico de medicação oral – Tabela 3.

Na sobrecarga geral, observou-se que os cuidadores têm maiores médias quando são da classe social C ( $p=0,021$ ) e perceberam “RSMP” ( $p=0,015$ ). É importante ressaltar que a variável nível de dependência teve associação direta *borderline* ( $0,05 < p\_valor < 0,06$ ), aumentando a média da sobrecarga a medida que se aumenta o nível de dependência ( $p=0,051$ ) - Tabela 4.

**Tabela 4** - Distribuição das médias do Escore de Sobrecarga (ZARIT) dos cuidadores, segundo características socioeconômicas e demográficas. Instituto Fernandes Figueira. Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil. 2020.

Características socioeconômicas e demográficas	Escore de Sobrecarga		P_valor
	Média	IC 95%	
Total	20,8	(18,1;23,4)	
Sexo do cuidador			0,155
Feminino	21,1	(18,5;23,7)	
Masculino	10,0	(2,2;17,8)	
Faixa etária do cuidador			0,999
18 a 30 anos	21,8	(14,6;28,9)	
30 a 50 anos	20,6	(17,5;23,8)	
50 anos e mais	19,9	(14,6;25,1)	
Casado			0,493
Não	21,2	(17,8;24,5)	
Sim	20,3	(16,3;24,4)	
Grau de instrução do cuidador			0,274
1º Grau incompleto	19,9	(15,8;24)	
1º Grau completo	19,3	(13,7;24,9)	
2º Grau completo	23,8	(19,3;28,4)	
Superior completo	15,1	(9,9;20,3)	
Trabalho remunerado			0,293
Não	21,5	(18,5;24,4)	
Sim	17,3	(12;22,5)	
Classe social			<b>0,021</b>
Classe A e B	<b>13,9</b>	<b>(8,8;19)</b>	
Classe C	<b>23,7</b>	<b>(20,3;27,2)</b>	
Classe D e E	<b>17,5</b>	<b>(13,4;21,7)</b>	
Osteogênese Imperfeita no cuidador			0,179
Não	19,8	(17;22,6)	
Sim	24,8	(18,6;31,1)	
Doença crônica no cuidador			0,913
Não	21,0	(17,5;24,6)	
Sim	20,2	(17,1;23,2)	
Frequência religiosa do cuidador			0,238
Algumas vezes semana	21,4	(16,8;26)	
Semanal	17,2	(13,2;21,2)	
Algumas vezes ano	24,2	(18,3;30,1)	
Nenhuma vez	22,1	(14,4;29,8)	
Parentesco do cuidador: mãe			0,289
Não	16,4	(9,2;23,6)	
Sim	21,3	(18,5;24,1)	
Quantidade de dependentes do cuidador			0,443
1 pessoa	19,5	(15,7;23,4)	
2 pessoas	21,3	(17,1;25,5)	
3 ou mais pessoas	22,6	(16,4;28,9)	
Presença de cuidador secundário			0,127
Não	24,4	(18,5;30,3)	
Sim	19,7	(16,9;22,6)	
Rotina de sobrecarga modificada na pandemia			<b>0,015</b>
Não	<b>16,2</b>	<b>(12,5;20)</b>	
Sim	<b>23,0</b>	<b>(19,7;26,2)</b>	

**Continuação da Tabela 4.** Distribuição das médias do Escore de Sobrecarga (ZARIT) dos cuidadores, segundo características socioeconômicas e demográficas. Instituto Fernandes Figueira. Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil. 2020

Características socioeconômicas e demográficas	Escore de Sobrecarga		P_valor
	Média	IC 95%	
Faixa etária da criança/adolescente			0,596
Até 2 anos	26,4	(18;34,9)	
2 a 4 anos	21,6	(15,1;28,1)	
5 a 10 anos	19,4	(15,5;23,4)	
11 a 18 anos	19,9	(15,6;24,2)	
Regime terapêutico da criança/adolescente			0,226
Infusões venosas	21,3	(17,4;25,2)	
Medicamento oral	18,2	(14,2;22,1)	
Supervisão clínica	24,0	(17,7;30,3)	
Plano de saúde da criança/adolescente			0,159
Não	21,7	(18,7;24,7)	
Sim	19,1	(14,3;24)	
Tipo de Osteogênese Imperfeita da criança/adolescente			0,323
Tipo I	19,5	(16,3;22,7)	
Tipo III	25,1	(17,9;32,3)	
Tipo IV	20,1	(15,5;24,7)	
Nível de dependência da criança/adolescente			0,054
Independente	14,5	(10,8;18,2)	
Baixa dependência	20,8	(16,1;25,6)	
Média dependência	23,3	(17,3;29,3)	
Elevada dependência	24,8	(19,5;30,1)	
Cadastro na Associação Nacional de Osteogênese Imperfeita			0,138
Não	18,0	(13,8;22,3)	
Sim	22,3	(19;25,5)	

Nota: Testes não-paramétricos: Mann-Whitney (variáveis dicotômicas) e Kruskal-Wallis (variáveis com 3 ou mais categorias). Negrito= P\_valor <5

No que se refere aos fatores da escala de sobrecarga foram constatadas maiores médias nos fatores F3\_EC e F4\_PA (ambos com media 1,9) e menor média no F2\_RI (media 0,4) - Tabela 5.

Na análise bivariada dos fatores da escala de sobrecarga, observou-se escores médios de sobrecarga maiores no F1\_IPC para os cuidadores que são a mãe (p=0,018) e que tem OI (p=0,045), também foi observado media menor para os cuidadores que cuidam de crianças em regime terapêutico de medicação oral. No F2\_RI, constatou-se maiores medias em cuidadores com OI (p=0,032) e que pertencem a classe social C (p=0,022). Já no F3\_EC observam-se maiores médias de sobrecarga quando: cuidam de crianças com OI tipo III (p=0,035), não possuem a presença de cuidador secundário (p=0,044), possuem cadastro na ANOI (p=0,045) e percebem "RSMP" (p=0,032). As maiores médias de sobrecarga do F4\_PA estiveram associadas a cuidadores que pertencem

a classe social C (p=0,008) e que percebem “RSMP” (p=0,033) – Tabela

5.

**Tabela 5** - Distribuição das médias dos Fatores de Sobrecarga (Zarit) dos cuidadores, segundo características socioeconômicas e demográficas. Instituto Fernandes Figueira. Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil. 2020.

Características socioeconômicas e demográficas	F1_IPC		F2_RI		F3_EC		F4_PA	
	Média	IC 95%						
Total	0,7	(0,5;0,8)	0,4	(0,3;0,5)	1,9	(1,7;2,2)	1,9	(1,6;2,3)
Sexo do cuidador								
Feminino	0,7	(0,5;0,8)	0,4	(0,3;0,5)	1,9	(1,7;2,2)	2,0	(1,6;2,3)
Masculino	0,2	(0,1;0,3)	0,0	(0;0)	1,4	(0,2;2,6)	1,0	(0,0;3,0)
Faixa etária do cuidador								
18 a 30 anos	0,8	(0,5;1,1)	0,4	(0,2;0,6)	1,9	(1,2;2,6)	1,7	(0,9;2,4)
30 a 50 anos	0,7	(0,5;0,8)	0,3	(0,2;0,5)	1,9	(1,6;2,2)	2,0	(1,6;2,4)
50 anos e mais	0,5	(0,2;0,8)	0,5	(0,2;0,8)	1,8	(1,3;2,4)	2,3	(1,2;3,3)
Casado								
Não	0,7	(0,5;0,9)	0,4	(0,3;0,5)	2,0	(1,6;2,3)	1,9	(1,4;2,4)
Sim	0,6	(0,4;0,8)	0,4	(0,2;0,5)	1,9	(1,5;2,2)	2,0	(1,6;2,5)
Grau de instrução do cuidador								
1º Grau incompleto	0,5	(0,4;0,7)	0,4	(0,2;0,7)	1,8	(1,4;2,3)	2,1	(1,4;2,9)
1º Grau completo	0,6	(0,4;0,9)	0,4	(0,2;0,5)	1,8	(1,2;2,3)	1,8	(1,1;2,5)
2º Grau completo	0,8	(0,5;1)	0,4	(0,3;0,6)	2,2	(1,8;2,6)	2,2	(1,7;2,7)
Superior completo	0,6	(0,3;1)	0,1	(0;0,2)	1,4	(1;1,7)	1,1	(0,2;1,9)
Trabalho remunerado								
Não	0,7	(0,5;0,8)	0,4	(0,3;0,5)	2,0	(1,7;2,2)	2,0	(1,7;2,4)
Sim	0,5	(0,3;0,8)	0,3	(0,1;0,5)	1,7	(1,2;2,2)	1,5	(0,9;2,2)
Classe social								
Classe A e B	0,5	(0,3;0,8)	<b>0,2</b>	<b>(0;0,3)</b>	1,4	(1;1,7)	<b>1,0</b>	<b>(0,3;1,7)</b>
Classe C	0,8	(0,6;0,9)	<b>0,5</b>	<b>(0,3;0,6)</b>	2,1	(1,8;2,5)	<b>2,3</b>	<b>(1,9;2,7)</b>
Classe D e E	0,5	(0,3;0,7)	<b>0,3</b>	<b>(0,1;0,5)</b>	1,8	(1,3;2,2)	<b>1,6</b>	<b>(0,9;2,3)</b>
Osteogênese Imperfeita no cuidador								
Não	<b>0,6</b>	<b>(0,5;0,7)</b>	<b>0,3</b>	<b>(0,2;0,4)</b>	1,9	(1,6;2,2)	1,9	(1,6;2,3)
Sim	<b>0,9</b>	<b>(0,6;1,2)</b>	<b>0,6</b>	<b>(0,4;0,9)</b>	1,9	(1,3;2,5)	2,0	(1,3;2,7)
Doença crônica no cuidador								
Não	0,7	(0,5;0,8)	0,4	(0,3;0,5)	2,0	(1,7;2,3)	1,9	(1,5;2,3)
Sim	0,7	(0,5;0,9)	0,3	(0,2;0,4)	1,8	(1,5;2)	2,1	(1,5;2,7)
Frequência religiosa do cuidador								
Algumas vezes semana	0,7	(0,5;1)	0,4	(0,2;0,6)	1,8	(1,4;2,2)	2,1	(1,6;2,7)
Semanal	0,5	(0,3;0,7)	0,3	(0,1;0,4)	1,8	(1,3;2,2)	1,7	(1,1;2,3)
Algumas vezes ano	0,8	(0,5;1,1)	0,4	(0,2;0,6)	2,3	(1,8;2,8)	2,0	(1,2;2,7)
Nenhuma vez	0,7	(0,4;1)	0,5	(0,2;0,8)	1,9	(1,2;2,6)	2,1	(1,3;2,9)
Parentesco do cuidador: mãe								
Não	<b>0,3</b>	<b>(0,1;0,4)</b>	0,3	(0;0,6)	2,0	(1,2;2,8)	1,9	(0,6;3,1)
Sim	<b>0,7</b>	<b>(0,6;0,8)</b>	0,4	(0,3;0,5)	1,9	(1,6;2,2)	2,0	(1,6;2,3)
Quantidade de dependentes do cuidador								
1 pessoa	0,6	(0,4;0,8)	0,4	(0,3;0,5)	1,8	(1,4;2,1)	1,7	(1,3;2,2)
2 pessoas	0,8	(0,6;1)	0,3	(0,2;0,5)	1,8	(1,3;2,2)	2,1	(1,4;2,8)
3 ou mais pessoas	0,6	(0,3;0,9)	0,4	(0,1;0,7)	2,4	(2;2,9)	2,2	(1,5;2,8)
Presença de cuidador secundário								
Não	0,7	(0,5;1)	0,4	(0,2;0,5)	<b>2,5</b>	<b>(1,8;3,3)</b>	2,1	(1,4;2,9)
Sim	0,6	(0,5;0,8)	0,4	(0,3;0,5)	<b>1,7</b>	<b>(1,5;2)</b>	1,9	(1,5;2,3)
Rotina de sobrecarga modificada na pandemia								
Não	0,5	(0,4;0,7)	0,3	(0,1;0,4)	<b>1,5</b>	<b>(1,2;1,8)</b>	<b>1,5</b>	<b>(0,9;2)</b>
Sim	0,7	(0,6;0,9)	0,4	(0,3;0,5)	<b>2,1</b>	<b>(1,8;2,4)</b>	<b>2,2</b>	<b>(1,8;2,6)</b>
Faixa etária da criança/adolescente								
Até 2 anos	1,0	(0,5;1,5)	0,6	(0,3;0,8)	2,4	(1,4;3,5)	1,6	(1,2;2,1)
2 a 4 anos	0,8	(0,5;1,1)	0,4	(0,2;0,6)	1,5	(0,9;2,1)	2,4	(1,5;3,2)
5 a 10 anos	0,5	(0,4;0,7)	0,2	(0,1;0,3)	2,1	(1,7;2,5)	2,0	(1,3;2,6)
11 a 18 anos	0,6	(0,4;0,8)	0,4	(0,3;0,6)	1,8	(1,4;2,2)	1,9	(1,4;2,4)
Regime terapêutico da criança/adolescente								
Infusões venosas	<b>0,7</b>	<b>(0,5;0,9)</b>	0,4	(0,2;0,5)	1,9	(1,5;2,3)	2,0	(1,6;2,5)
Medicamento oral	<b>0,5</b>	<b>(0,3;0,6)</b>	0,3	(0,2;0,4)	1,9	(1,5;2,3)	2,0	(1,3;2,6)
Supervisão clínica	<b>0,9</b>	<b>(0,6;1,2)</b>	0,5	(0,3;0,8)	2,0	(1,4;2,6)	1,8	(1,3;2,3)
Plano de saúde da criança/adolescente								
Não	0,7	(0,5;0,8)	0,4	(0,3;0,5)	2,0	(1,7;2,3)	2,2	(1,7;2,6)
Sim	0,6	(0,4;0,8)	0,4	(0,2;0,5)	1,8	(1,4;2,3)	1,6	(1,1;2,1)

**Continuação da Tabela 5** - Distribuição das médias dos Fatores de Sobrecarga (Zarit) dos cuidadores, segundo características socioeconômicas e demográficas. Instituto Fernandes Figueira. Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil. 2020.

Características socioeconômicas e demográficas	F1_IPC		F2_RI		F3_EC		F4_PA	
	Média	IC 95%	Média	IC 95%	Média	IC 95%	Média	IC 95%
Tipo de Osteogênese Imperfeita da criança/adolescente								
Tipo I	0,6	(0,5;0,8)	0,4	(0,3;0,5)	<b>1,7</b>	<b>(1,4;1,9)</b>	2,0	(1,5;2,4)
Tipo III	0,9	(0,5;1,2)	0,3	(0,1;0,5)	<b>2,5</b>	<b>(1,9;3,1)</b>	2,0	(1,2;2,8)
Tipo IV	0,5	(0,2;0,8)	0,4	(0,2;0,6)	<b>2,1</b>	<b>(1,6;2,7)</b>	1,8	(1,3;2,3)
Nível de dependência da criança/adolescente								
Independente	0,5	(0,3;0,7)	0,2	(0,1;0,3)	1,4	(1;1,7)	1,6	(1;2,2)
Baixa dependência	0,6	(0,4;0,8)	0,5	(0,3;0,7)	2,0	(1,5;2,4)	2,0	(1,3;2,7)
Média dependência	0,8	(0,5;1,1)	0,4	(0,2;0,6)	2,0	(1,5;2,5)	2,3	(1,6;2,9)
Elevada dependência	0,8	(0,5;1,1)	0,4	(0,2;0,6)	2,4	(1,8;3)	2,0	(1,3;2,6)
Cadastro na Associação Nacional de Osteogênese Imperfeita								
Não	0,6	(0,4;0,8)	0,3	(0,2;0,5)	<b>1,6</b>	<b>(1,2;2)</b>	2,0	(1,4;2,5)
Sim	0,7	(0,6;0,9)	0,4	(0,3;0,5)	<b>2,1</b>	<b>(1,8;2,4)</b>	1,9	(1,5;2,3)

Nota: Testes não-paramétricos: Mann-Whitney (variáveis dicotômicas) e Kruskal-Wallis (variáveis com 3 ou mais categorias).

Negrito= P\_valor <5%

No tocante aos fatores da escala de sobrecarga, foi detectada associação *borderline* ( $0,05 < p\_valor < 0,06$ ) no F3\_EC, com o aumento das médias de sobrecarga a medida que aumenta o número de dependentes e o nível de dependência da criança/adolescente – Tabela 5.

Mediante a Correlação de Pearson, verificou-se correlação inversa entre QV e sobrecarga, assim todos os domínios apresentam uma piora quando aumenta a sobrecarga geral. Em geral, todos os fatores de sobrecarga tiveram correlações negativas com os domínios de QV, com exceção de: o domínio psicológico com o F4\_PA; o domínio relações sociais com o F2\_RI e o F4\_PA; e o domínio meio ambiente com o F1\_IPC – Tabela 6.

**Tabela 6** - Correlação de Pearson entre os fatores de sobrecarga do Zarit e os domínios de qualidade de vida do WHOQOL-*bref*. Instituto Fernandes Figueira. Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil. 2020.

	F1_IPC	F2_RI	F3_EC	F4_PA	Sobrecarga	Dom1	Dom2	Dom3	Dom4	
Correlação de Pearson	F1 - Impacto da prestação de cuidados (F1_IPC)	1	0.602*	0.403*	0.209	0.841*	-0.544*	-0.477*	-0.413*	-0.192
	F2 - Relação Interpessoal (F2_RI)		1	0.389*	0.320*	0.723*	-0.431*	-0.294*	-0.216	-0.287*
	F3 - Expectativas com o cuidar (F3_EC)			1	0.383*	0.757*	-0.581*	-0.331*	-0.362*	-0.387*
	F4 - Percepção de auto eficácia (F4_PA)				1	0.561*	-0.322*	-0.176	-0.216	-0.439*
	Sobrecarga					1	-0.665*	-0.474*	-0.448*	-0.408*
	WHOQOL- Domínio 1:Físico (Dom1)						1	0.528*	0.465*	0.490*
	WHOQOL- Domínio 2:Psicológico (Dom2)							1	0.642*	0.539*
	WHOQOL- Domínio 3:Relações Sociais (Dom3)								1	0.486*
	WHOQOL- Domínio 4:Meio-ambiente (Dom4)									1
P_valor	F1 - Impacto da prestação de cuidados (F1_IPC)		0.000	0.001	0.098	0.000	0.000	0.001	0.001	0.128
	F2 - Relação Interpessoal (F2_RI)			0.001	0.010	0.000	0.000	0.018	0.087	0.021
	F3 - Expectativas com o cuidar (F3_EC)				0.002	0.000	0.000	0.008	0.003	0.002
	F4 - Percepção de auto eficácia (F4_PA)					0.000	0.010	0.165	0.087	0.000
	Sobrecarga						0.000	0.000	0.000	0.001
	WHOQOL- Domínio 1:Físico (Dom1)							0.000	0.000	0.000
	WHOQOL- Domínio 2:Psicológico (Dom2)								0.000	0.000
	WHOQOL- Domínio 3:Relações Sociais (Dom3)									0.000
	WHOQOL- Domínio 4:Meio-ambiente (Dom4)									

\* P\_valor < 5% ; Nota: Células em branco são devido à matriz triangular (espelho)

## 7.2. ANALISE MULTIVARIADA

### 7.2.1. 1ª etapa: 1ª regressão linear múltipla

Nesta etapa da análise multivariada não foram incluídas as variáveis independentes de sobrecarga geral e fatores da escala de sobrecarga nos modelos de regressão linear múltipla, sendo incluídas somente na 2ª etapa.

Observou-se que as variáveis selecionadas para os modelos finais explicaram a variabilidade ( $R^2$ ) do domínio físico em 23%, do psicológico em 25%, das relações sociais em 29% e do meio ambiente em 44% -

Tabela 7.

**Tabela 7** - Modelos de regressão linear backward para os desfechos de qualidade de Vida em seus diferentes domínios. Instituto Fernandes Figueira. Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil. 2020.

Variáveis Independentes	Domínio Físico		Domínio Psicológico		Domínio Relações Sociais		Domínio MeioAmbiente	
	$\beta$	p	$\beta$	p	$\beta$	p	$\beta$	p
R <sup>2</sup>	0,23		0,25		0,29		0,44	
Constante	76,61	0,000	83,25	0,000	100	0,000	47,23	0,000
Grau de instrução do cuidador	-	-	-	-	-6,74	0,039	6,39	0,001
Cadastro ANOI	-7,79	0,054	-	-	-	-	-	-
Presença de cuidador secundário	9,35	0,050	-	-	-	-	9,02	0,033
Rotina de sobrecarga modificada na pandemia	-10,32	0,015	-11,76	0,006	-	-	-12,90	0,001
Classe social	-	-	-6,61	0,038	-10,76	0,033	-	-
Faixa etária da criança/ adolescente	-	-	4,23	0,030	7,29	0,003	-	-
Frequência religiosa do cuidador	-	-	-	-	-5,11	0,027	-	-
Nível de dependência da criança/adolescente	-	-	-	-	-	-	-5,91	0,000

\* P = P-valor do coeficiente Beta no teste de Wald (significativo para  $\alpha < 5\%$ ).

$\beta$  é o coeficiente de cada variável independente por regressão, segundo domínios separadamente. As caselas em branco (“-“) correspondem a variáveis selecionadas para a regressão, mas não contempladas no modelo final.

Variáveis adicionadas no modelo: grau de instrução (1=1º Grau incompleto/2= 1º Grau completo/3=2º Grau completo/4= Superior completo), cadastro ANOI (0=Não/1=Sim), presença de cuidador secundário (0=Não/1=Sim), rotina de sobrecarga modificada na pandemia (0=Não/1=Sim), classe Social (1= Classe A e B/2= Classe C/3= Classe D e E), faixa etária da Criança/ Adolescente (1= 0 a 1 ano/2=2 a 4anos/3=5 a 10 anos/ 4=11 a 18 anos), frequência religiosa (1= Algumas vezes semana/2= Semanal/3= Algumas vezes ano/4= Nenhuma vez) e nível de dependência da criança com OI (1= Independente/2= Baixa Dependência/3= Media Dependência/4= Elevada Dependência).

No modelo final da análise multivariada, para o domínios físico, observou-se os coeficientes (p\_valor <5%): -7,79 para cadastro na ANOI, -10,32 para “RSMP” e 9,35 para presença de cuidador secundário. Estes coeficientes correspondem ao peso do fator de exposição sobre o escore de QV analisado. Por exemplo, para “presença de cuidador secundário”, o valor 9,35 (positivo) traduz-se em aumento na QV física do cuidador, quando há um cuidador secundário -Tabela 7.

No tocante ao domínio Psicológico, as variáveis que se mantiveram no modelo final foram: “RSMP” ( $\beta = -11,76$ ), classe social ( $\beta = -6,61$ ) e faixa etária da criança/adolescente ( $\beta = 4,23$ ). Já o modelo final do domínio Relações Sociais foi composto por: grau de instrução ( $\beta = -6,74$ ), classe social ( $\beta = -10,76$ ), faixa etária da criança/adolescente ( $\beta = 7,29$ ) e frequência religiosa ( $\beta = -5,11$ ). E, no domínio Meio Ambiente as variáveis foram: grau de instrução ( $\beta = 6,39$ ), presença de cuidador secundário

( $\beta=9,02$ ), nível de dependência da criança ( $\beta= -5,91$ ) e “RSMP” ( $\beta=-12,90$ ) -Tabela 7.

A “RSMP” apresentou os maiores coeficientes (negativos) em todos os desfechos do modelo final. Assim, verificou-se importante piora da QV dada a pandemia nos domínios investigados.

Outro aspecto relevante, diz respeito às variáveis de gradientes de exposição, como por exemplo, para “classe social” onde vê-se que com a diminuição de cada nível social há um decréscimo da QV no domínio Psicológico ( $\beta=-6,61$ ) e nas Relações Sociais ( $\beta=-10,76$ ) -Tabela 7.

#### **7.2.2. 2ª etapa: 2ª regressão linear múltipla**

Nesta etapa da análise multivariada foram incluídas as variáveis independentes de sobrecarga geral e fatores da escala de sobrecarga nos modelos de regressão linear múltipla.

No modelo final da análise multivariada, para o domínios físico, observou-se os coeficientes ( $p\_valor <5\%$ ): 3,08 para frequência religiosa, -4,08 para quantidade de dependentes, -4,04 para regime terapêutico, -0,97 para sobrecarga e 7,41 para presença de cuidador secundário. O modelo final do domínio Psicológico, foi composto pelas seguintes variáveis independentes: “RSMP” ( $\beta=-10,57$ ), classe social ( $\beta=-7,42$ ) e F1\_IPC ( $\beta=-14,72$ ) - Tabela 8.

**Tabela 8** - Modelos de regressão linear backward para os desfechos de qualidade de Vida em seus diferentes domínios. Instituto Fernandes Figueira. Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil. 2020.

Variáveis Independentes	Domínio Físico		Domínio Psicológico		Domínio Relações Sociais		Domínio Meio Ambiente	
	$\beta$	p	$\beta$	p	$\beta$	p	$\beta$	p
R <sup>2</sup>	0,554		0,370		0,476		0,574	
Constante	89,87	0,000	100,00	0,000	100,00	0,000	40,08	0,001
Faixa etária do cuidador	-	-	-	-	-	-	7,89	0,017
Grau de instrução do cuidador	-	-	-	-	-5,97	0,037	6,39	0,000
Trabalho remunerado	-	-	-	-	-16,81	0,014	-	-
Classe Social	-	-	-7,42	0,011	-14,72	0,003	-	-
Frequência religiosa	3,08	0,038	-	-	-4,84	0,017	-	-
Quantidade de dependentes	-4,08	0,034	-	-	-	-	-	-
Presença de cuidador secundário	7,41	0,044	-	-	-	-	7,25	0,060
Rotina de sobrecarga modificada na pandemia	-	-	-10,57	0,007	-	-	-9,66	0,007
Faixa etária da criança/adolescente	-	-	-	-	7,37	0,001	-	-
Regime terapêutico da criança	-4,04	0,039	-	-	-	-	-4,20	0,055
Nível de dependência da criança com OI	-	-	-	-	-	-	-4,79	0,006
Sobrecarga	-0,97	0,000	-	-	-0,79	0,000	-	-
F1 - Impacto da prestação de cuidados (F1_IPC)	-	-	-14,72	0,000	-	-	-	-
F4 - Percepção de auto eficácia (F4_PA)	-	-	-	-	-	-	-4,16	0,001

\* P = P-valor do coeficiente Beta no teste de Wald (significativo para  $\alpha < 5\%$ )

$\beta$  é o coeficiente de cada variável independente por regressão, segundo domínios separadamente.

As caselas em branco (“-”) correspondem a variáveis selecionadas para a regressão, mas não contempladas no modelo final.

Variáveis adicionadas no modelo: Faixa etária (1= 18 a 30 anos/2=30 a 50 anos/3=50 anos e mais), grau de instrução (1=1º Grau incompleto/2= 1º Grau completo/3=2º Grau completo/4= Superior completo), trabalho remunerado(0=Não/1=Sim), classe Social (1= Classe A e B/2= Classe C/3= Classe D e E), frequência religiosa (1= Algumas vezes semana/2= Semanal/3= Algumas vezes ano/4= Nenhuma vez), quantidade de dependentes (1= 1 pessoa/2= 2 pessoas/3=3 ou mais pessoas), presença de cuidador secundário (0=Não/1=Sim), rotina de sobrecarga modificada na pandemia (0=Não/1=Sim), faixa etária da Criança/ Adolescente (1= 0 a 1 ano/2=2 a 4anos/3=5 a 10 anos/ 4=11 a 18 anos), Regime terapêutico (0= Infusões venosas/1=Medicamento oral/2=Supervisão clínica), nível de dependência da criança com OI (1= Independente/2= Baixa Dependência/3= Media Dependência/4= Elevada Dependência), sobrecarga (Media= 20.8/IC 95%=(18.1;23.4)), F1 - Impacto da prestação de cuidados (F1\_IPC) (Media= 0.7/IC 95%=(0.5;0.8)) e F4 - Percepção de auto eficácia (F4\_PA) (Media= 1.9/IC 95%=(1.6;2.3)).

Já o modelo final do domínio Relações Sociais foi composto por: grau de instrução ( $\beta = -5,97$ ), trabalho remunerado ( $\beta = -16,81$ ), classe social ( $\beta = -14,72$ ), faixa etária da criança/adolescente ( $\beta = 7,37$ ), frequência religiosa ( $\beta = -4,84$ ) e sobrecarga ( $\beta = -0,79$ ). E, no domínio Meio Ambiente as variáveis que se mantiveram no modelo final foram: grau de instrução ( $\beta = 6,39$ ), faixa etária do cuidador ( $\beta = 7,89$ ), presença de cuidador secundário ( $\beta = 7,25$ ), “RSMP” ( $\beta = -9,66$ ), regime terapêutico ( $\beta = -4,20$ ), nível de dependência da criança ( $\beta = -4,79$ ) e F4\_PA ( $\beta = -4,16$ ) - Tabela 8.

Destaca-se que os betas relacionados a sobrecarga geral são referentes a cada ponto na escala. Ou seja, a cada ponto da escala Zarit perde-se 0,97 de QV do domínio físico - Tabela 8.

## 8. DISCUSSÃO

Embora a pandemia de COVID-19 não seja a primeira enfrentada no mundo moderno, os efeitos das pandemias e do isolamento social em pais/cuidadores de crianças com ou sem necessidades especiais não têm sido explorados em profundidade. Um estudo realizado em 5 estados dos Estados Unidos de América, em 2009, durante o surto pandêmico de H1N1, revelou que pais/cuidadores de crianças sem necessidades especiais que foram submetidos a quarentena apresentaram mais sintomas de transtorno mental relacionados a trauma, que aqueles que não foram submetidos a quarentena ( $p\_valor < 5\%$ ) (SPRANG; SILMAN, 2013). A possibilidade de perda de renda, o trabalho remoto e o aumento de trabalho doméstico com o cuidado integral das crianças, devido ao fechamento das escolas, são fatores que afetam diretamente a saúde física e mental dos pais/cuidadores (CLUVER et al., 2020; ONU MULHERES, 2020). É importante destacar que pais/cuidadores de crianças com necessidades especiais ou deficiências experimentam níveis significativamente maiores de sobrecarga, depressão, ansiedade e estresse, durante a pandemia, do que cuidadores de crianças sem deficiências (CHAFOULEAS; IOVINO, 2020).

Um estudo de intervenção, realizado no Distrito Federal, com cuidadores de crianças com atrasos no desenvolvimento, evidenciou que as principais demandas dos cuidadores relacionavam-se a mudança abrupta na rotina durante a pandemia, afetando o humor e a labilidade emocional destes. Também foram destacados, como adversidades, o pobre repertório de atividades lúdicas para as crianças e a dificuldade em administrar o acúmulo de tarefas domésticas, cuidados com as crianças e atividades de *home office*

(PARENTE et al., 2020). Em concordância com este estudo, uma pesquisa realizada na Índia, durante o isolamento social, demonstrou uma diferença estatisticamente significativa no índice de tensão do cuidador entre o período pré-pandêmico e durante a pandemia; adicionalmente justificou a maior prevalência de depressão na sua amostra, em comparação com estudos anteriores, pela combinação dos efeitos do *lock-down* com a natureza da ocupação de cuidador(DHIMAN et al., 2020).

Acredita-se que as associações da “RSMP” com a sobrecarga subjetiva (F3\_EC e F4\_PA) e com os domínios Psicológico e Meio Ambiente da QV estejam relacionadas a perdas financeiras ocorridas em decorrência da pandemia(DUARTE et al., 2020), pois o F3\_EC e o domínio Meio Ambiente abordam de forma direta questões econômicas. Já o F4\_PA aborda a questão financeira de forma indireta, pois relaciona-se a sua percepção de auto eficácia, que possivelmente esteja influenciada pela frustração de não poder fornecer um melhor cuidado devido a restrições econômicas acentuadas durante a pandemia.

Esta hipótese fundamenta-se na associação observada entre o F4\_PA e o domínio Meio Ambiente, que representa a satisfação do cuidador com seu entorno e seu acesso a bens e serviços, limitados por questões econômicas. Da mesma forma, considera-se que o domínio Psicológico pode ter sido prejudicado durante a pandemia, pelo estresse decorrente de perdas econômicas(DUARTE et al., 2020).

A influência da pandemia no domínio Meio Ambiente, pode ser explicada pelo fato deste domínio incluir as facetas de segurança, transporte, recursos

financeiros e acesso a saúde e lazer, todos severamente afetados pelo isolamento social e pela pandemia em si.

Diferente do esperado, não encontrou-se associação entre “RSMP” e domínio Relações Sociais; por hipótese, perfil de pessoas com relações sociais já diminuídas antes da pandemia(LEMACKS et al., 2013).

É importante destacar, que pela OI ser uma doença de origem genética, o cuidador pode também apresentar a doença e sofrer com as consequências decorrentes desta, independentemente de seu papel como cuidador, porém estas consequências podem aumentar a sua percepção de sobrecarga, pois os cuidados necessários com a criança, podem demandar dele maior esforço, aumentando o desgaste físico e mental do cuidador; acredita-se que a associação entre ter uma doença crônica e o F1\_IPC deva-se a isto. Tal associação também esteve presente em estudos com idosos(LENARDT, MARIA HELENA; WILLIG, MARILUCI HAUTSCH; SEIMA, MÁRCIA DANIELE; PEREIRA, 2011). Considera-se que a associação entre a pior QV psicológica de cuidadores que tem OI não esteja relacionada à tarefa de cuidar, e sim a de ser portador de uma doença crônica. Em concordância com isto, um estudo de base populacional, identificou que a prevalência de depressão é 1,44 vezes maior em pessoas portadoras de uma doença crônica(BOING et al., 2012). Já no referente ao F2\_RI, considera-se que um maior desgaste físico e mental esteja interferindo na sua habilidade de lidar com a criança e em consequência na sua relação com ela.

Outro achado desta pesquisa, diz respeito ao cuidador que tem OI ter uma maior percepção da “RSMP”; por hipótese, por serem cuidadores portadores

de uma doença crônica, podem apresentar maiores dificuldades em desempenhar as atividades do cuidado, sendo frequentemente auxiliados por uma rede de apoio social com a qual não coabita, e que ficou, devido ao isolamento social, impossibilitada de acesso. Um estudo com cuidadores de crianças com paralisia cerebral, revelou que as avós maternas fornecem um importante suporte instrumental (POLITA; TACLA, 2014) e, visto que as estas possivelmente sejam idosas (grupo de risco), caso não coabitem com as crianças, não estão conseguindo auxiliar os cuidadores.

A diminuição do acesso a rede de apoio social pode ser o fator determinante que esteja provocando a diminuição da QV, tanto no domínio Físico como no Psicológico, dos cuidadores que relatam “RSMP”; esta hipótese baseia-se num estudo realizado em Londrina, que determinou como importante fonte de apoio emocional e instrumental as avós maternas, afastados pela pandemia (POLITA; TACLA, 2014).

O cuidador secundário presta apoio instrumental, psico-emocional e econômico ao cuidador principal (BOURGEOIS et al., 1996), devido a isto considera-se que a melhora da QV no domínio Meio Ambiente quando há um cuidador secundário esteja diretamente relacionada ao auxílio econômico por ele fornecido. Do mesmo modo, considera-se que o apoio psico-emocional seja o responsável pela associação *borderline* da presença de cuidador secundário com o domínio Psicológico de QV. No tocante a melhora na QV do domínio Físico devido a presença de cuidador secundário, é possível que isto deva-se principalmente ao apoio instrumental que ele fornece, diminuindo o desgaste físico associado ao cuidado; porém, destaca-se que não foi encontrada associação com o F1\_IPC, que avalia este desgaste

físico; acredita-se que isto ocorra em consequência da média e variabilidade baixa apresentada pelo fator, além do tamanho reduzido da população do estudo. Já a associação do F3\_EC com a presença de cuidador secundário pode estar relacionada a pergunta N°14 da escala Zarit, que indaga a percepção do cuidador de que a criança o considera como único responsável pelo seu cuidado, esta associação também foi encontrada em um estudo realizado com cuidadores de pacientes adultos em tratamento oncológico(COPPETTI et al., 2020).

Vale destacar, que a presença de cuidador secundário esteve associada aos domínios de QV, porém o estado civil (ser casado) não foi estatisticamente significativo em nenhum domínio, o que nos permite inferir que o fato de ser cônjuge não o caracteriza como cuidador secundário, sendo esta função desempenhada por terceiros.

A faixa etária da criança surge como um importante fator no grau de dependência destas, fato atribuível a que crianças mais velhas possuem mais autonomia e são capazes de realizar mais atividades de autocuidado, demandando menos dos cuidadores. É possível que a diminuição da demanda de cuidados, à medida que aumenta a faixa etária da criança, seja responsável pela melhora da QV dos domínios Psicológico, Relações Sociais observada neste estudo; dado que os cuidadores se sentem menos sobrecarregados e possuem mais tempo de lazer para relacionar-se com outras pessoas. Em concordância aos achados desta pesquisa, um estudo realizado com cuidadores de crianças com necessidades especiais, revelou que os que cuidavam de crianças mais velhas eram menos propensos a

apresentar sintomas de depressão, ansiedade e estresse, devido a serem menos exigidos pelas atividades inerentes ao cuidado(DHIMAN et al., 2020).

A associação inversa entre sobrecarga do cuidador e nível de dependência do paciente é amplamente aceita e documentada na literatura quando trata-se de cuidadores de idosos(COPPETTI et al., 2020; LIMA et al., 2020; PEREIRA; DUQUE, 2017) , porém no que tange a cuidadores de crianças encontram-se poucos estudos avaliando esta associação e alguns que avaliam não há encontram(ALMEIDA et al., 2013); dentre eles destaca-se estudo que avalia QV e sobrecarga em cuidadores de crianças com OI, e revela que quanto menor a funcionalidade do paciente, pior a QV e maior o estresse do cuidador(LAZOW et al., 2019).

Cogita-se que piora na QV do domínio Relações Sociais, tanto com o trabalho remunerado quanto com a diminuição da faixa etária da criança, deva-se a falta de tempo livre para relacionar-se com o entorno, decorrente da priorização da atividade remunerada e do cuidado com as crianças menores que tem maior dependência. Outra hipótese diz respeito ao referido resultado ocorrer em meio a pandemia, requerem afastamento do ambiente de trabalho remunerado, gerando possivelmente perda de relações sociais laborais.

Ainda relacionado a disponibilidade de tempo livre, acredita-se que esta seja uma possível causa para diminuição da QV do domínio Físico na presença de 3 ou mais dependentes, pois quanto mais pessoas a serem cuidadas, maior o espectro de tipos diferentes de cuidados a serem fornecidos. Além disso, a alta demanda de cuidados seja pela criança ou por outros dependentes, são empecilhos na prática do autocuidado de mães cuidadoras

de crianças com doenças crônicas(ZERBETO; CHUN, 2013); bem como, mais dependentes acarreta em aumento de gastos, influenciando o orçamento familiar e com isso a percepção de sobrecarga do F3\_EC e do domínio Meio ambiente da QV.

Acredita-se que a associação estatisticamente significativa entre o grau de dependência e a faixa etária do cuidador, deva-se a que esta variável esteja comportando-se como intermediária e sendo delimitada pela idade da criança, pois espera-se que crianças maiores, e por consequência mais independentes, tenham pais/cuidadores mais velhos.

Considera-se que a piora na QV do domínio Meio Ambiente, em cuidadores de crianças com maior dependência, esteja diretamente relacionada a classe econômica, pois crianças com maior dependência podem ter custo direto não médico (recursos e insumos que dão suporte ao tratamento, mas que não estão diretamente relacionados à saúde) mais elevados, lesando o orçamento familiar, e conseqüentemente o acesso a bens e serviços. Em concordância, um estudo realizado em famílias com crianças com condições de saúde raras, revelou que as famílias com crianças com OI tem um custo mediano direto não médico de R\$1.908,00, com um comprometimento da renda de 31%(PINTO et al., 2019).

Ainda considerando o grau de dependência, destaca-se a associação entre maiores graus de dependência em crianças com OI do tipo III e regime terapêutico de medicação venosa; sobre isto é importante ressaltar que o tipo III é o mais grave que sobrevive ao período neonatal, possuindo deformidades ósseas que comprometem sua capacidade de realizar as

ABVD, e determinam de forma direta sua dependência do cuidador(SILLENCE; SENN; DANKS, 1979). A respeito do tipo de tratamento, este achado considera-se esperado, já que o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para OI, determina que pacientes com tipos mais graves de OI, devem receber o tratamento venoso com Pamidronato(BRASIL, 2013). Ainda nesta perspectiva, é importante destacar a associação entre a OI do tipo III com maiores médias de sobrecarga no F3\_EC, possivelmente relacionada a maior dependência das crianças mais clinicamente comprometidas e ao maior receio pelo futuro da criança.

Já o resultado obtido para a variável regime terapêutico surpreende, pois cuidadores de crianças em supervisão clínica, e por consequência com melhor estado clínico, apresentam maior sobrecarga no F1\_IPC e pior QV no domínio Físico e Meio Ambiente, devido a isto sugerem-se estudos futuros qualitativos com crianças apenas sob supervisão clínica.

Algumas variáveis de exposição apresentam-se como fatores benéficos em um domínio da QV e de piora em outro. Destaca-se entre eles a frequência religiosa, pois cuidadores que frequentam atividades religiosas algumas vezes no ano, possuem pior QV no domínio Relações Sociais, inversamente cuidadores que tem pior QV no domínio Físico possuem maior frequência religiosa. Considerando que as instituições religiosas fornecem um importante suporte emocional e cognitivo, pois mediante a fé/espiritualidade, os familiares procuram meios de enfrentamento; além ser responsáveis por parte da interação social na vida dos cuidadores(POLITA; TACLA, 2014), não é de surpreender que a frequência religiosa mostre associação ao domínio de Relações Sociais. Entretanto, como foi revelado nesta pesquisa, a

frequência religiosa vê-se afetada pelo grau de dependência da criança/adolescente cuidado; acredita-se, assim, que isto ocorra pela impossibilidade de mobilização/transporte da criança com dependência elevada para os recintos de culto religioso, ou a falta de um cuidador secundário para substituir o primário durante a realização do culto religioso. Já na associação desta variável com pior QV no domínio Físico, considera-se que cuidadores com menos satisfação neste domínio, procurem com maior frequência o conforto na espiritualidade/fé, utilizando-a como meio de enfrentamento(POLITA; TACLA, 2014). Este tipo de associação não causal, relacionado à procura de meios de enfrentamento, pode também ser a razão dos cuidadores cadastrados na ANOI apresentem pior QV no domínio Físico e média maior no F3\_EC, devido a que as associações de pacientes são identificadas como fonte de apoio cognitivo, onde trocas de experiências fornecem às famílias meios de enfrentamento das situações cotidianas problemáticas(BARBOSA et al., 2016; POLITA; TACLA, 2014).

O domínio Meio Ambiente é o mais sensível às questões econômicas, pois nele são afetados o acesso a bens e serviços, assim não surpreende que neste estudo, a classe social mais baixa estejam associados a piores escores (ANJOS et al., 2018). Considerando isto, acredita-se que a piora da QV nos domínios Psicológico, Relações Sociais e Meio Ambiente, a medida que diminui a classe social, pode estar relacionada a dificuldades financeiras que estejam produzindo estresse e diminuição de oportunidades de relações sociais; e de forma geral, prejudicando o acesso a bens e serviços(ANJOS et al., 2018).

Do mesmo modo, considera-se que a associação entre a piora na QV do domínio Meio Ambiente com o plano de saúde e com o número de dependentes seja um reflexo da influência da classe econômica neste domínio, devido a associação entre a renda e a fecundidade(FILHO; REICHERT, 2017).

E importante destacar que a classe social revelou-se como uma variável de exposição estatisticamente significativa para F2\_RI, F4\_PA, sobrecarga geral. Acredita-se que o comportamento de curva invertida presente nos desfechos relacionados a sobrecarga, com piores médias na Classe C, deva-se a resiliência das classes sociais D e E e/ou a diferença de percepção e expectativas desses grupos.

Outra variável que apresenta-se como benéfica e maléfica em diferentes domínios da QV é o grau de instrução, no qual é possível observar maiores graus de instrução associados à melhora no domínio Meio Ambiente e piora no domínio Relações Sociais. Maior grau de instrução acarreta em geral em aumento da renda, e com isso maior acesso a bens e serviços, melhorando a QV no domínio Meio Ambiente(ANJOS et al., 2018). Se bem considera-se que aumento da renda teria como consequência melhora de todos os domínios da QV, é importante lembrar que a QV é uma percepção, sendo determinada pelas expectativas do indivíduo. Do mesmo modo, um estudo realizado com cuidadores de crianças com epilepsia de difícil controle, revelou uma associação inversa entre a escolaridade do cuidador e o domínio Psicológico, tendo como uma das possíveis hipóteses, que cuidadores com menor escolaridade podem possuir um menor nível de exigência(FIGUEIREDO, 2009).

Ainda, como hipótese alternativa, é possível que o aumento de instrução, considerando tempos de pandemia, ocasione aumento do *stress* devido ao distanciamento social, bem como maior adesão a este (BARROS et al., 2020), com piora no domínio Relações Sociais. Em concordância com esta hipótese, o grau de instrução do cuidador revelou-se como estatisticamente significativa na percepção da “RSMP”, este achado difere com um estudo realizado no RS, que indicou que as pessoas com ensino médio/superior incompleto foram as que menos aderiram ao isolamento social, relatando saírem mais de casa todos os dias, o dia todo, para trabalhar ou realizar outra atividade regular (LIMA et al., 2020).

Destaca-se que a intenção original do estudo seria mensurar a QV dos cuidadores de crianças/adolescentes com OI, porém após seu planejamento e início de execução, deu-se a pandemia de COVID-19, refletindo-se em uma importante mudança no cenário sanitário mundial. Assim, foi necessária uma alteração no escopo do estudo de modo a viabilizá-lo. Para isto, foi incluída a percepção quanto à “RSMP”. Apesar desta alteração de escopo, por hipótese, acredita-se que o perfil de QV e seus fatores associados traçados para os cuidadores que declaram NÃO perceber “RSMP”, pode traduzir o perfil de QV de cuidadores em períodos não-pandêmicos.

Ressalta-se a validade interna da aferição da “RSMP”, uma vez que a sobrecarga geral demonstra maiores valores quando relatada “RSMP” (P-valor < 5%). Também salienta-se a validação interna da variável “Nível de dependência”, ao considerar-se as associações *bordeline* verificadas desta com a sobrecarga, especialmente com o F3\_EC (devido a pergunta N°8 da escala Zarit, que questiona o quanto o paciente depende do cuidador).

Também é necessário destacar que a escala utilizada aqui para avaliar a sobrecarga foi criada para cuidadores de idosos, não estando adaptada para cuidadores de crianças, possuindo perguntas não compatíveis às capacidades das crianças na primeira e segunda infância. Além disso, as características da escala são não apropriadas a ótica de cuidar de um filho doente, e principalmente a de mães cuidadoras, pois a relação maternal implica em um acordo tácito de cuidado em uma relação de afeto, amor, sentimento de dever cumprido e obrigação cultural (ARAÚJO; SANTOS, 2016)

Neste cenário é esperado que mães cuidadoras expressem baixos níveis de sobrecarga, como ocorrido no presente estudo. Assim, tal característica observar-se com maior clareza quando analisado o tipo de sobrecarga presente, uma vez que a sobrecarga subjetiva (F3\_EC e F4\_PA) apresenta-se mais elevada, o que nos permite inferir que a sobrecarga objetiva (F1\_IPC e F2\_RI) é vista, pelas mães, como deveres/responsabilidades inerentes a maternidade.

Ainda assim, a escala de sobrecarga foi validada com a QV, mesmo em tempos de pandemia, apresentando uma associação inversa entre estas duas perspectivas e demonstrando que o aumento da sobrecarga diminui a QV em todos os seus domínios; achados corroborados na literatura (ANDRADE et al., 2014; PADILHA et al., 2017; SOUZA et al., 2018). Destaca-se a ausência de associação entre F2\_RI e o domínio Relações Sociais, porém note-se que o F2\_RI mede conflitos na relação com a pessoa cuidada e não com as demais.

### 8.1. LIMITAÇÕES DO ESTUDO

A principal limitação deste estudo foi a utilização da escala de sobrecarga ZBI, que não é direcionada à ótica de mães cuidadoras. Ainda, destaca-se como limitação desta pesquisa o número de participantes, pois mesmo sendo um censo, a população estudada é pequena, razão pela qual associações estatísticas consideradas *bordeline* não conseguiram ser provadas; considera-se que um aumento da população de estudo poderia demonstrar associação estatisticamente significativa nestes casos. Adicionalmente, a não aplicação de uma escala em nível de dependência também foi uma limitação, uma vez que esta foi mensurada pela percepção do cuidador, além de não ser ajustada à idade da criança/adolescente.

## 9. CONSIDERAÇÕES FINAIS

A presente pesquisa teve como foco central conhecer a influência do ato de cuidar na vida dos cuidadores de crianças/adolescentes com OI. Para isto optou-se por utilizar o construto QV, como um desfecho capaz de mensurar as consequências do exercício desta função na vida dos cuidadores; considerando-se que este construto contempla de forma multidimensional, e numa perspectiva subjetiva, a percepção do indivíduo sobre sua vida.

Considera-se que esta dissertação alcançou seu objetivo principal de avaliar a qualidade de vida e sobrecarga de cuidadores de crianças e adolescentes com osteogênese imperfeita durante a pandemia de COVID-19, uma vez que mediante as análises realizadas foi possível mensurar a QV dos cuidadores; e, identificar os fatores de exposição que influenciam os diferentes domínios de QV; assim como, preencher a lacuna de investigação no tocante a relação inversa entre QV e sobrecarga dos cuidadores de crianças/adolescentes com OI, dada a modificação de rotina de sobrecarga (ou não) durante a pandemia de COVID-19.

Os resultados desta pesquisa confirmam que a QV dos cuidadores é influenciada pela sua função, sendo a sobrecarga do cuidado um fator de exposição presente, com coeficiente negativo, nos modelos finais de todos os domínios de QV. Também é importante destacar a influência das características clínicas da criança/adolescente com OI e a presença de cuidador secundário como fatores de exposição relevantes, a serem considerados pelas equipes multidisciplinares durante o planejamento do plano de cuidados destes cuidadores.

Ainda que os objetivos principal e específicos tenham sido atingidos, é importante destacar que foi necessária a modificação do escopo da pesquisa planejada, em virtude do atual cenário nacional de pandemia do COVID-19 e da implementação do Plano de Contingencia em decorrência dela. Porém acredita-se que esta modificação no desenho da pesquisa tenha enriquecido os resultados, já que permitiu avaliar a influência do isolamento social na QV da população estudada, como também identificar as características determinantes dos cuidadores que sentiram maior influência da pandemia na suas vidas.

Mesmo assim, sugere-se como futuro estudo, posterior a implementação do Plano Nacional de Operacionalização da Vacinação contra COVID-19, a replicação deste estudo, visando identificar os efeitos da pandemia na QV desta população, além de validar a hipótese de que o grupo de cuidadores que declaram NÃO perceber “RSMP” pode traduzir o perfil de QV dos cuidadores em períodos não pandêmicos.

Esta pesquisa tem como principal limitação a não adequação da escala utilizada para mensurar a sobrecarga nesta população específica, devido a que não são contempladas as capacidades esperadas em crianças na primeira e segunda infância. Além disso, esta escala não é direcionada a ótica de mães cuidadoras de um filho doente, pelo qual não consegue captar integralmente a situação de cuidado sustentada pela relação pais e filhos. Considera-se que estudos futuros possam suprir esta carência com a criação e validação de uma escala de sobrecarga que seja direcionada a este público e que contemple as sutilezas da relação paternal.

Também destaca-se que o tamanho limitado da população estudada impossibilitou confirmar algumas associações *borderline*, por isto, conclui-se que o aumento desta população poderia demonstrar estas associações. Outra limitação deste estudo concerne a forma de aferição da variável de exposição “grau de dependência”, pois não foi aplicada nenhuma escala para este fim, sendo medida pela percepção do cuidador em relação a dependência da criança e por consequência não adaptada as capacidades esperadas na faixa etária da criança. Ainda salienta-se como possível limitação a não aferição de dados relativos a auxílios financeiros governamentais, e conseqüentemente, a influência destes sobre a QV da população estudada.

É importante destacar que as observações desta pesquisa referentes a variável RSMP refletem unicamente a população sob estudo, não sendo possível inferir a diferença do comportamento desta variável entre os participantes desta pesquisa e cuidadores de crianças sadias ou a população geral, que também viu-se afetada pela pandemia. Assim considera-se como uma possível limitação desta investigação, a impossibilidade de atribuir a associação entre QV e RSMP exclusivamente aos cuidadores de crianças/adolescentes com OI, visto que é possível que dita associação esteja presente também na população geral.

A expansão do cuidado para além do paciente, incorporando a família e o cuidador, é um grande desafio para as equipes multiprofissionais e para o sistema de saúde brasileiro. Visando promover a atenção integral da família, as equipes de saúde que atendem crianças/adolescente com OI devem criar estratégias que incluam o cuidador no plano de cuidados, para além da sua função como executor deste, incorporando-o como um receptor de cuidados.

Nesta perspectiva, espera-se que os resultados deste estudo possam contribuir na assistência ofertada pelos profissionais de saúde a estas famílias, subsidiando a elaboração de um plano de cuidado integral, que seja planejado contemplando os pontos críticos que influenciam a QV e a sobrecarga destes cuidadores.

## 10.REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ALMEIDA, K. B. B.; ARAÚJO, L. F. S.; BELLATO, R. Family Caregiving in Chronic Illness: a Young Person's Experience. **REME rev. min. enferm**, v. 18, n. 3, Jul/set. 2014.

ALMEIDA, K. M. et al. Fatores que influenciam a qualidade de vida de cuidadores de paralisados cerebrais. **Fisioterapia em Movimento**, v. 26, n. 2, p. 307–314, Jun. 2013.

ALVES, E. G. D. R. The death of an idealized child. **Mundo da Saude**, v. 36, n. 1, p. 90–97, 2012.

ANDRADE, F. M. R. R. **O luto do filho idealizado: pais da criança com Síndrome de Down**. 2015. 142 f. Dissertação (Mestrado em Psicologia Clínica) - Instituto Universitário de Ciências Psicológicas, Sociais e da Vida, Lisboa, 2015.

ANDRADE, S. F. O. et al. Qualidade de Vida e Sobrecarga de Cuidadores de Crianças com Câncer. **Psicologia: Ciência e Profissão**, v. 34, n. 4, p. 1014–1031, Dez. 2014.

ANJOS, K. F. et al. Factors associated with the quality of life of family caregivers of elderly people. **Ciencia y Enfermeria**, v. 24, n. 17, p. 1–15, 2018.

ARAÚJO, J. D. Polarização epidemiológica no Brasil. **Epidemiol. Serv. Saúde**, v. 21, n. 4, p. 533–538, Out/dez. 2012.

ARAÚJO, E. S.; SANTOS, N. V. Identificação da tensão do cuidador de crianças em tratamento hemo- dialítico em um hospital localizado na cidade de São Paulo , através da escala de Zarit. **J Health Sci Inst.**, v. 34, n. 4, p. 206–212, 2016.

ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE EMPRESAS DE PESQUISA. **Critério de Classificação Econômica Brasil**. 2019.

ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE OSTEOGÊNESE IMPERFEITA - ABOI. **Cadstramento de pessoas com Osteogênese Imperfeita no Brasil,2015**. [citado 2019 set 15]. Disponível em: <<http://www.anoi.com.br/2015/>>.

AZEREDO, Z. et al. A família da criança oncológica. **Acta Médica Portuguesa**,

v. 17, p. 375–380, 2004.

BALJET, B. Aspects of the history of osteogenesis imperfecta (Vrolik's syndrome). **Ann Anat**, v. 184, n. 1, p. 1–7, Jan. 2002.

BARBOSA, C. O. **Estudo da Efetividade do Tratamento da Osteogênese Imperfeita com Pamidronato Dissódico no Instituto Fernandes Figueira / Fundação Oswaldo Cruz – Centro de Referência para Osteogênese Imperfeita do Rio de Janeiro**. 2006. 106 f. Dissertação (Mestrado em Saúde Materno-Infantil) - Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira - IFF, Rio de Janeiro, 2021.

BARBOSA, M. A. M.; CHAUD, M. N.; GOMES, M. M. F. Vivências de mães com um filho deficiente: Um estudo fenomenológico. **Acta Paul Enferm**, v. 21, n. 1, p. 46–52, 2008.

BARBOSA, T. A. et al. Support network and social support for children with special health care need. **Rev Rene**, v. 17, n. 1, p. 60–66, Jan/fev. 2016.

BARROS, A. J. D. et al. Padrões de distanciamento social em nove cidades gaúchas : estudo Epicovid19 / RS. **Revista de Saúde Pública**, v. 54, n. 75, p. 1–14, 2020.

BASSO, L. A.; WAINER, R. Luto e perdas repentinas: Contribuições da Terapia Cognitivo-Comportamental. **Revista Brasileira de Terapias Cognitivas**, v. 7, n. 1, p. 35–43, 2011.

BOFF, L. Saber Cuidar: Ética do humano - compaixão pela terra. 1. ed. Rio de Janeiro: Vozes, 1999.

BOING, A. F. et al. Associação entre depressão e doenças crônicas: um estudo populacional. **Rev. Saúde Pública**, v. 46, n. 4, p. 617–623, 2012.

BOURGEOIS, M. S. et al. When primary and secondary caregivers disagree: Predictors and psychosocial consequences. **Psychology and Aging**, v. 11, n. 3, p. 527–537, Set. 1996.

BRASIL. MINISTÉRIO DA SAÚDE. Guia Prático do Cuidador. 1. Ed. Brasília, 2008. Disponível em:

bvsmms.saúde.gov.br/bvs/publicacoes/guia\_pratico\_cuidador.pdf. Acesso em: 10 out 2019.

BRASIL. **Portaria MS-SAS nº 1.306**, de 22 de novembro de 2013. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Osteogênese Imperfeita. Diário Oficial da União 25 nov 1999; Seção 1.

BRASIL. **Portaria n. 188**, de 3 de fevereiro de 2020. Declara Emergência em Saúde Pública de importância Nacional (ESPIN) em decorrência da Infecção Humana pelo novo Coronavírus (2019-nCoV)., 2020a.

BRASIL. Plano de Contingência Nacional para Infecção Humana pelo novo Coronavírus COVID-19. Brasília (DF), v. 1, p. 22, 2020b.

BRASIL. MINISTÉRIO DA SAÚDE. SECRETARIA DE VIGILÂNCIA EM SAÚDE. **Boletim epidemiológico especial: Doença pelo Coronavírus COVID-19**. n.27, p.1-63, 2020c.

BRUNHARA, F.; PETEAN, E. B. L. Mães e filhos especiais: reações, sentimentos e explicações à deficiência da criança. **Rev. Paidéia**, v. 9, n. 16, p. 31–40, Jun.1999.

BYERS, P. H. et al. Perinatal lethal osteogenesis imperfecta (OI type II): A biochemically heterogeneous disorder usually due to new mutations in the genes for type I collagen. **American Journal of Human Genetics**, v. 42, n. 2, p. 237–248, 1988.

CALMAN, K. C. Quality of life in cancer patients--an hypothesis. **Journal of medical ethics**, v. 10, n. 3, p. 124–127, 1984.

CAMPOS, M. R. et al. Carga de doença da COVID-19 e de suas complicações agudas e crônicas: reflexões sobre a mensuração (DALY) e perspectivas no Sistema Único de Saúde. **Cad. Saúde Pública**, v. 36, n. 11, p. 1–14, 2020.

CARTAXO, H. G. O. et al. When the care hurts: identifying the feelings of the caregivers. **Revista de Enfermagem UFPE on line**, v. 6, n. 1, p. 89–96, Jan. 2011.

CASTELHANO, P. J. C. **A sobrecarga dos pais enquanto cuidadores**

**principais da criança com Espinha Bífida.** 2012. 117 f. Dissertação (Mestrado em Enfermagem de Reabilitação) - Escola Superior de Enfermagem de Coimbra, Coimbra, 2012.

CHAFOULEAS, S. ; IOVINO, E. A. Initial impact of COVID-19 on the well-being of caregivers of children with and without disabilities. **Storrs, CT: UConn Collaboratory on School and Child Health.**, p. 1–2, Jul 2020.

CHAVASSIEUX, P.; SEEMAN, E.; DELMAS, P. D. Insights into material and structural basis of bone fragility from diseases associated with fractures: How determinants of the biomechanical properties of bone are compromised by disease. **Endocrine Reviews**, v. 28, n. 2, p. 151–164, Abr. 2007.

CHAVES, R. A. DA C. et al. Bifosfonatos e Denosumabes: mecanismos de ação e algumas implicações para a implantodontia. **Revista Brasileira Multidisciplinar**, v. 21, n. 2, p. 66–80, 2018.

CHEUNG, M. S.; GLORIEUX, F. H. Osteogenesis Imperfecta: Update on presentation and management. **Reviews in Endocrine and Metabolic Disorders**, v. 9, n. 2, p. 153–160, 2008.

CLUVER, L. et al. Parenting in a time of COVID-19. **The Lancet**, v. 395, p. e64, abr. 2020. COLESANTE, M. F. L. et al. Impacto na vida de mães cuidadoras de crianças com doença crônica. **Revista Enfermagem**, v. 23, n. 4, p. 501–506, Jul/ago. 2015.

COPPETTI, L. C. et al. Care skill and overload of the family caregiver of patients in cancer treatment. **Texto & Contexto - Enfermagem**, v. 29, n. e20180451 p. 1–14, 2020.

COSTA, S. C. P. DA. **O impacto do diagnóstico de autismo nos Pais.** 2012. 140 f. Dissertação (Mestrado em Ciências da Educação na área científica de Educação Especial) - Universidade Católica Portuguesa, Viseu, 2012

DE AZEVEDO, G. R.; SANTOS, V. L. C. D. G. Cuida-dor (D)eficiente: As representações sociais de familiares acerca do processo de cuidar. **Rev. Latino-am Enfermagem**, v. 14, n. 5, p. 770–780, Set/out. 2006.

DE LIMA, M. A. F. D.; HOROVITZ, D. D. G. Contradições das políticas públicas voltadas para doenças raras: O exemplo do programa de tratamento da osteogênese imperfeita no SUS. **Ciencia e Saude Coletiva**, v. 19, n. 2, p. 475–480, 2014.

DHIMAN, S. et al. Impact of COVID-19 outbreak on mental health and perceived strain among caregivers tending children with special needs. **Research in Developmental Disabilities**, v. 107, p. 1-15, Dez. 2020.

DUARTE, E. D. et al. Care of Children With a Chronic Condition in Primary Care: Challenges To the Healthcare Model. **Texto Contexto Enferm**, v. 24, n. 4, p. 1009–1017, Out/dez. 2015.

DUARTE, M. Q. et al. COVID-19 e os impactos na saúde mental: uma amostra do Rio Grande do Sul, Brasil. **Ciência & Saúde Coletiva**, v. 25, n. 9, p. 3401–3411, Set. 2020.

ENES, G. D. S. T. **Fibrose Cística: estreitando laços maternos**. 2012. 148 f. Dissertação (Mestrado em Ciências na Área de Concentração Saúde da Criança e do Adolescente) - Universidade Estadual de Campinas, Campinas, 2012.

ESCOLA NACIONAL DE SAÚDE PÚBLICA SÉRGIO AROUCA. A gestão de riscos e governança na pandemia por COVID-19 no Brasil: análise dos decretos estaduais no primeiro mês relatório técnico e sumário executivo. p. 1–78, 2020.

FIGUEIREDO, L. D. R. U. **O impacto da doença na vida cotidiana dos cuidadores de crianças com epilepsia de difícil controle**. 2009. 260 f. Tese (Doutorado em em Ciências) - Universidade de São Paulo, Ribeirão Preto, 2009.

FILHO, P. J. M.; REICHERT, H. Condicionantes econômicos e sociais da fecundidade. **Revista Ciências Sociais em Perspectiva**, v. 16, n. 30, p. 39–57, 2017.

FLECK, M. P. A. et al. Aplicação da versão em português do instrumento abreviado de avaliação da qualidade de vida “WHOQOL-bref”. **Rev. Saúde Pública**, v. 34, n. 2, p. 178–183, abr. 2000.

FLECK, M. P. A. et al. **A avaliação de Qualidade de Vida - Guia Para Profissionais na Área da Saúde**. 1ª ed. Porto Alegre: Artmed, 2008.

FLECK, M. P. DE A. O instrumento de avaliação de qualidade de vida da Organização Mundial da Saúde (WHOQOL-100): características e perspectivas. **Ciência & Saúde Coletiva**, v. 5, n. 1, p. 33–38, 2000.

FORLINO, A.; MARINI, J. C. Osteogenesis imperfecta. **The Lancet**, v. 387, n. 10028, p. 1657–1671, Abr. 2016.

GODINHO, J. **Bisfosfonatos e a Osteointegração**. 2011. 60 f. Dissertação (Mestrado em Medicina Dentária) - Universidade Fernando Pessoa, Porto, 2011.

GÓES, F. A. DE B. Um encontro inesperado: os pais e seu filho com deficiência mental. **Psicologia: Ciência e Profissão**, v. 26, n. 3, p. 450–461, 2006.

GOMES, G. C. et al. Doença Crônica Na Criança : Vivências Da Família No Recebimento Do Diagnóstico. **Rev enferm UFPE on line**, v. 10(supl.6), p. 4837–44, Dez. 2016.

HILKNER, S. et al. Percepções de irmãos de crianças hospitalizadas por doença crônica. **Revista de Enfermagem Referência**, v. 4, n. 20, p. 77–86, Jan/mar. 2019.

JOSÉ, J. S.; WALL, K.; CORREIA, S. V. Trabalhar e cuidar de um idoso dependente: problemas e soluções. **Associação Portuguesa de Sociologia**, v. WP2, n. 02, p. 1–41, 2002.

KUBLER-ROSS, E. **Sobre a Morte e o Morrer: O que os doentes terminais tem para ensinar a médicos, enfermeiras, religiosos e aos seus próprios parentes**. 7. ed. São Paulo: Martins Fontes, 1996.

LAZOW, M. A. et al. Stress, Depression, and Quality of Life Among Caregivers of Children With Osteogenesis Imperfecta. **Journal of Pediatric Health Care**, v. 33, n. 4, p. 437–445, jul. 2019.

LEMACKS, J. et al. Insights from Parents about Caring for a Child with Birth Defects. **International Journal of Environmental Research and Public Health**, v. 10, n. 8, p. 3465–3482, Ago. 2013.

LENARDT, M. H.; WILLIG, M. H.; SEIMA, M. D.; PEREIRA, L. F. A condição de saúde e satisfação com a vida do cuidador familiar de idoso com Alzheimer. **Colombia Médica**, v. 42, n. 2(supl 1), p. 17–25, Abr/jun. 2011.

LIMA, D. L. F. et al. COVID-19 no estado do Ceará, Brasil: comportamentos e crenças na chegada da pandemia. **Ciência & Saúde Coletiva**, v. 25, n. 5, p. 1575–1586, Maio 2020.

LOFT, L. T. G. Child Health and Parental Relationships. Examining Relationship Termination Among Danish Parents with and Without a Child With Disabilities or Chronic Illness. **International Journal of Sociology**, v. 41, n. 1, p. 27–47, 2011.

LOUREIRO, N. V. **A sobrecarga física, emocional e social dos cuidadores informais de idosos com demência**. 2009. 101 f. Dissertação (Mestrado em Psicologia Clínica e da Saúde) - Universidade Fernando Pessoa, Porto, 2009.

LUZARDO, A. R.; GORINI, M. I. P. C.; SILVA, A. P. S. S. Características de idosos com doença de Alzheimer e seus cuidadores: uma série de casos em um serviço de neurogeriatria. **Texto & Contexto - Enfermagem**, v. 15, n. 4, p. 587–594, Out/dez. 2006.

MARQUES, M. G. et al. Quality of life of the children caregivers with neurological dysfunction. **Cadernos de Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento**, São Paulo, v. 16, n. 2, p. 16–23, 2016.

MARSON, A. P. Narcisismo materno: quando meu bebê não vai para casa... **Revista da Sociedade Brasileira de Psicologia Hospitalar**, v. 11, n. 1, p. 161–169, Jun. 2008.

MAURIN, J. T.; BOYD, C. B. Burden of mental illness on the family: A critical review. **Archives of Psychiatric Nursing**, v. 4, n. 2, p. 99–107, 1990.

MENDES, J. et al. Spatial analysis of neglected diseases in Brazil , Análise espacial de doenças negligenciadas no Brasil, 2007-2009. **Tempus actas de saúde colet**, v. 10, n. 2, p. 119–142, Jun. 2009.

MENDES, J. M. **Bifosfonatos: Aspectos de segurança**. 2017. 69 f. Dissertação (Mestrado em Ciências Farmaceuticas) - Universidade Fernando Pessoa, Porto,

2017.

MINAYO, M. C. S.; HARTZ, Z. M. A.; BUSS, P. M. Qualidade de vida e saúde: um debate necessário. **Ciência & Saúde Coletiva**, v. 5, n. 1, p. 7–18, 2000.

MISQUIATTI, A. R. N. et al. Sobrecarga familiar e crianças com transtornos do espectro do autismo: perspectiva dos cuidadores. **Revista CEFAC**, v. 17, n. 1, p. 192–200, 2015.

NARDI, E. DE F. R.; SAWADA, N. O.; SANTOS, J. L. F. The association between the functional incapacity of the older adult and the family caregiver's burden. **Revista Latino-Americana de Enfermagem**, v. 21, n. 5, p. 1096–1103, set. 2013.

NASCIMENTO, A. M. C. **Sobrecarga em cuidadores de crianças microcefálicas com síndrome da Zika congênita**. 2018. 77 f. Dissertação (Mestrado em Saúde da Criança e do Adolescente) - Universidade Federal de Pernambuco, Recife, 2018.

NEVES, E. T.; CABRAL, I. E. Empoderamento da mulher cuidadora de crianças com necessidades especiais de saúde. **Texto & Contexto - Enfermagem**, v. 17, n. 3, p. 552–560, Jul/set. 2008.

NÓBREGA, V. M. A et al. Imposições e conflitos no cotidiano das famílias de crianças com doença crônica. **Escola Anna Nery**, v. 16, n. 4, p. 781–788, out./dez. 2012.

NOVAIS, N. N. et al. The quality of life and health of caregivers of longevous elderly: intrafamily interferences. **Rev. baiana enferm**, v. 27, n. 1, p. 64–75, Jan/abr. 2013.

OLIVEIRA, E. DE F.; LIMONGI, S. C. O. Qualidade de vida de pais/cuidadores de crianças e adolescentes com síndrome de Down. **Jornal da Sociedade Brasileira de Fonoaudiologia**, v. 23, n. 4, p. 321–327, 2011.

ONU MULHERES. Gênero e COVID-19 na América Latina e no Caribe. v. 37, n. 3, p. 1–3, 2020.

ORGANIZAÇÃO MUNDIAL DA SAÚDE- OMS. **Carta da Organização Mundial**

de **Saúde**, 1946.[citado 2020 fev 13]. Disponível em: <<http://www.direitoshumanos.usp.br/index.php/OMS-Organização-Mundial-da-Saúde/constituicao-da-organizacao-mundial-da-saude-omswho.html>>.

ORIOLO, I. M.; CASTILLA, E. E.; BARBOSA-NETO, J. G. The birth prevalence rates for the skeletal dysplasias. **Journal of Medical Genetics**, v. 23, n. 4, p. 328–332, 1986.

PACE, A. E.; SANTOS, C. B.; QUEIROZ, F. A. Cross-cultural adaptation and validation of the instrument Diabetes - 39 (D-39): brazilian version for type 2 diabetes mellitus patients - stage 1. **Rev Lat Am Enfermagem**, v. 17, n. 5, p. 708–715, Set/out. 2009.

PADILHA, B. W. et al. Qualidade de vida e sobrecarga de cuidadores de deficientes físicos. **Revista Brasileira de Qualidade de Vida**, v. 9, n. 1, p. 3–16, mar. 2017.

PAPAPOULOS, S. E. Bisphosphonates: how do they work?. **Best Practice and Research: Clinical Endocrinology and Metabolism**, v. 22, n. 5, p. 831–847, 2008.

PARENTE, B. DE A. V. et al. Saúde mental de crianças e seus cuidadores diante da pandemia da COVID-19. Um relato de experiência a partir de vivências de uma equipe de residência multiprofissional em um CER II. **Health Residencies Journal (HRJ)**, v. 1, n. 5, p. 107–119, 2020.

PEDROSO, B. et al. Cálculo dos escores e estatística descritiva do WHOQOL-bref através do Microsoft Excel. **Revista Brasileira de Qualidade de Vida**, v. 2, n. 1, p. 31–36, jan./jun. 2010.

PEREIRA, É. F.; TEIXEIRA, C. S.; SANTOS, A. Qualidade de vida: abordagens, conceitos e avaliação. **Revista Brasileira de Educação Física e Esporte**, v. 26, n. 2, p. 241–250, Abr/jun. 2012.

PEREIRA, S.; DUQUE, E. Cuidar de Idosos Dependentes – A Sobrecarga dos Cuidadores Familiares. **Revista Kairós : Gerontologia**, v. 20, n. 1, p. 187–202, 2017.

PINTO, M. et al. Cuidado complexo, custo elevado e perda de renda: o que não é raro para as famílias de crianças e adolescentes com condições de saúde raras. **Cadernos de Saúde Pública**, v. 35, n. 9, p. 1–13, 2019.

POLITA, N. B.; TACLA, M. T. G. M. Network and social support to families of children with cerebral palsy. **Escola Anna Nery - Revista de Enfermagem**, v. 18, n. 1, p. 75–81, Jan/Mar. 2014.

PONTES-FERNANDES, A. C.; PETEAN, E. B. L. Sobrecarga Emocional e Qualidade de Vida em Mães de Crianças com Erros Inatos do Metabolismo. **Psicologia: Teoria e Pesquisa**, v. 27, n. 4, p. 459–465, Out/Dez. 2011.

RIO DE JANEIRO (ESTADO). **Decreto n. 46.973**, de 16 de março de 2020. Reconhece a situação de emergência na saúde pública do estado do Rio de Janeiro em razão do contágio e adota medidas enfrentamento da propagação decorrente do novo coronavírus (COVID-19); e dá outras providências, 2020a.

RIO DE JANEIRO (ESTADO). **Decreto n. 46.984**, de 20 de março de 2020. Decreta estado de calamidade pública no estado do Rio de Janeiro em decorrência do novo coronavírus (COVID-19), e dá outras providências. 2020b.

RIO DE JANEIRO (ESTADO). **Resolução SES n 2004**, de 18 de março de 2020. Regulamenta as atividades ambulatoriais nas unidades de saúde públicas, privadas e universitários com atendimento ambulatorial e no Estado do Rio de Janeiro. 2020c.

RIO DE JANEIRO (ESTADO). **Decreto n. 47.102**, de 01 de junho de 2020. Dispõe sobre as medidas de enfrentamento da propagação do novo coronavírus (COVID-19), em decorrência da situação de emergência em saúde, e dá outras providências. 2020d.

RIO DE JANEIRO (ESTADO). **Decreto n. 47.112**, de 05 de junho de 2020. Dispõe sobre as medidas de enfrentamento da propagação do novo coronavírus (COVID-19), em decorrência da situação de emergência em saúde, e dá outras providências. 2020e.

RIO DE JANEIRO (ESTADO). **Decreto n. 47.129**, de 19 de junho de 2020. Dispõe sobre as medidas de enfrentamento da propagação do novo coronavírus

(COVID-19), em decorrência da situação de emergência em saúde, e dá outras providências. 2020f.

RIO DE JANEIRO (ESTADO). **Decreto n. 47.152**, de 06 de julho de 2020. Dispõe sobre as medidas de enfrentamento da propagação do novo coronavírus (COVID-19), em decorrência da situação de emergência em saúde, e dá outras providências. 2020g.

RIO DE JANEIRO (ESTADO). **Decreto n. 47.199**, de 04 de agosto de 2020. Dispõe sobre as medidas de enfrentamento da propagação do novo coronavírus (COVID-19), em decorrência da situação de emergência em saúde, e dá outras providências. 2020h.

ROCHA, R. S. et al. Determinantes sociais da saúde e qualidade de vida de cuidadores de crianças com câncer. **Revista Gaúcha de Enfermagem**, v. 37, n. 3, p. 1–6, Set. 2016.

RONCADA, C. et al. Valor do emprego do questionário WHOQOL-BREF na avaliação da qualidade de vida de pais de crianças com asma. **Revista Paulista de Pediatria**, v. 33, n. 3, p. 268–274, Jun. 2015.

RUGGIERO, S. L. et al. Osteonecrosis of the Jaws Associated with the Use of Bisphosphonates: A Review of 63 Cases. **Journal of Oral and Maxillofacial Surgery**, v. 62, n. 5, p. 527–534, 2004.

SÁ, S. M. P.; RABINOVICH, E. P. Compreendendo a família da criança com deficiência física. **Journal of Human Growth and Development**, v. 16, n. 1, p. 68, 2006.

SAMPAIO, F. C. et al. Mechanisms of Action and its Influence in the Endodontic Treatment Prognosis. **Rev. Fac. Odontol.**, v. 51, n. 1, p. 31–38, jan/abr. 2011.

SCAZUFCA, M. Brazilian version of the Burden Interview scale for the assessment of burden of care in carers of people with mental illnesses. **Revista Brasileira de Psiquiatria**, v. 24, n. 1, p. 12–17, Mar. 2002.

SCHRAMM, J. M. DE A. et al. Transição epidemiológica e o estudo de carga de doença no Brasil. **Ciência & Saúde Coletiva**, v. 9, n. 4, p. 897–908, 2004.

SEIDL, E. M. F.; ZANNON, C. M. L. DA C. Quality of life and health: conceptual and methodological issues. **Cad. saúde pública**, v. 20, n. 2, p. 580–588, mar/abr. 2004.

SEQUEIRA C. A. C. Adaptação e validação da Escala de Sobrecarga do Cuidador de Zarit. **Revista de Enfermagem Referência**, v. II, n. 12, p. 9–16, Mar. 2010.

SILLENCE, D. O.; SENN, A.; DANKS, D. M. Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta. **Journal of Medical Genetics**, v. 16, n. 2, p. 101–116, abr. 1979.

SILVA, D. **Caracterização de mutações da Osteogênese Imperfeita em pacientes do Espírito Santo: Estudo dos genes IFITM5, COL1A1 E COL1A2**. 2018. 76 f. Dissertação (Mestrado em Biotecnologia)- Universidade Federal do Espírito Santo, Vitória,2018.

SILVA, C. C. B. DA; RAMOS, L. Z. Reações dos familiares frente à descoberta da deficiência dos filhos. **Cadernos de Terapia Ocupacional da UFSCar**, v. 22, n. 1, p. 15–23, 2014.

SOUZA, E. A. P. DE et al. Sentimentos e reações de pais de crianças epiléticas. **Arquivos de Neuro-Psiquiatria**, v. 56, n. 1, p. 39–44, 1998.

SOUZA, J. D. M. et al. Qualidade de vida e sobrecarga de cuidadores de crianças com paralisia cerebral. **Revista Brasileira em Promoção da Saúde**, v. 31, n. 3, p. 1–10, out. 2018.

SPRANG, G.; SILMAN, M. Posttraumatic Stress Disorder in Parents and Youth After Health-Related Disasters. **Disaster Medicine and Public Health Preparedness**, v. 7, n. 1, p. 105–110, fev. 2013.

STEINER, R. D.; BASEL, D. COL1A1 / 2 Osteogenesis Imperfecta. **GeneReviews® - NCBI Bookshelf**, p. 1–29, Jan. 2005.

THE WHOQOL GROUP. The World Health Organization quality of life assessment (WHOQOL): Position paper from the World Health Organization. **Social Science & Medicine**, v. 41, n. 10, p. 1403–1409, nov. 1995.

TOURNIS, S.; DEDE, A. D. Osteogenesis imperfecta – A clinical update. **Metabolism**, v. 80, p. 27–37, mar. 2018.

VANZ, A. N. A. P. **Avaliação da qualidade de vida em cuidadores e pacientes com osteogênese imperfeita acompanhados no Centro de Referência em Osteogênese Imperfeita do Rio Grande do Sul**. 2013. 87 f. Dissertação (Mestrado em Ciências Médicas) - Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, 2013.

VANZ, A. P. et al. Quality of life in caregivers of children and adolescents with Osteogenesis Imperfecta. **Health and Quality of Life Outcomes**, v. 13, n. 1, p. 1–5, 2015.

WORLD HEALTH ORGANIZATION. **Report of the WHO-China Joint Mission on Coronavirus Disease 2019 (COVID-19)**. Disponível em: [www.who.int/docs/default-source/coronaviruse/who-china-joint-mission-on-covid-19-final-report.pdf](http://www.who.int/docs/default-source/coronaviruse/who-china-joint-mission-on-covid-19-final-report.pdf). Acesso em: 17 jan. 2021.

WORLD HEALTH ORGANIZATION. **Report of the WHO-China Joint Mission on Coronavirus Disease 2019 (COVID-19)**. Disponível em: [www.who.int/docs/default-source/coronaviruse/who-china-joint-mission-on-covid-19-final-report.pdf](http://www.who.int/docs/default-source/coronaviruse/who-china-joint-mission-on-covid-19-final-report.pdf). Acesso em: 17 jan. 2021.

WORLD HEALTH ORGANIZATION (WHO). Coronavirus disease 2019 (2019-nCoV) Situation Report – 11. **WHO Bulletin**, n. January, 31, p. 1–7, 2020a.

WORLD HEALTH ORGANIZATION. **Coronavirus disease 2019 (COVID-19) Situation Report – 51**. **WHO Bulletin**, n. March, 11, p. 1–9, 2020b.

ZERBETO, A. B.; CHUN, R. Y. S. Qualidade de vida dos cuidadores de crianças e adolescentes com alterações de fala e linguagem. **CoDAS**, v. 25, n. 2, p. 128–134, 2013.

## 11. ANEXOS E APÊNDICES

### 11.1. APÊNDICES

#### 11.1.1. TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO – TCLE

#### TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

##### Resolução CNS 466/12

Projeto de pesquisa: “Qualidade de vida dos cuidadores principais de crianças/adolescentes vinculados ao Centro de Referência em Osteogênese Imperfeita do Rio de Janeiro, 2020”.

Pesquisador responsável: Lindsay Ibacache Barrenechea

Telefone: (21) 999965964. Email: Lindsaybaib@gmail.com

Orientador: Dr. Juan Clinton Llerena Jr.

Instituição responsável: Instituto Fernandes Figueira – IFF/Fiocruz - Avenida Rui Barbosa, 716 - Flamengo, Rio de Janeiro - RJ.

Comitê de ética responsável: Comitê de Ética em Pesquisa do IFF - Av. Rui Barbosa, 716 – Sala 1 do prédio da Genética - Flamengo, Rio de Janeiro, RJ CEP 22250-020 | (21)2554-1700 (ramal 1730) | [cepiff@iff.fiocruz.br](mailto:cepiff@iff.fiocruz.br)

Eu, Lindsay Ibacache Barrenechea, venho convidá-lo(a) a participar, voluntariamente, da pesquisa **“Qualidade de vida dos cuidadores principais de crianças/adolescentes vinculados ao Centro de Referência em Osteogênese Imperfeita do Rio de Janeiro, 2020”** para a minha dissertação de mestrado do Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e da Mulher do Instituto Fernandes Figueira. Você está sendo convidado a participar desta pesquisa porque você é o cuidador principal de uma criança ou adolescente que tem diagnóstico médico de Osteogênese Imperfeita. É importante relatar que chegamos até você porque frequenta o ambulatório de Genética Médica do IFF, e que consideramos que suas experiências podem contribuir de forma significativa a esta pesquisa.



As informações a seguir são importantes para seu consentimento, leia antes de assinar:

- 1) Esta pesquisa tem o objetivo de: Avaliar a Qualidade de Vida e sobrecarga de cuidadores de crianças/adolescentes com Osteogênese Imperfeita associadas às características socioeconômicas, demográficas e clínicas, durante a pandemia de COVID-19.
- 2) Para esta pesquisa o senhor(a) se submeterá à aplicação de 3 questionários: o primeiro com perguntas sobre suas condições de vida e características como idade e sexo, o segundo destinado a avaliar a qualidade de vida e o terceiro destinado a avaliar a sobrecarga decorrente do cuidado. Durante o preenchimento dos questionários estarei disponível para responder qualquer dúvida. Após o preenchimento dos questionários por parte do senhor(a), as respostas serão digitadas num banco de dados elaborado por mim.
- 3) Sua identidade e da criança/adolescente que o senhor(a) cuida serão mantidas em sigilo, preservando em todo momento sua confidencialidade e privacidade
- 4) A participação na pesquisa é voluntária e o senhor(a) poderá retirar-se dela a qualquer momento, sem prejuízo nenhum a você ou à criança/adolescente que o senhor(a) cuida. Também pode pedir qualquer tipo de informação que julgar necessária durante e após a realização da pesquisa.
- 5) O senhor não pagará nada e nem receberá qualquer pagamento para participar desta pesquisa.
- 6) A pesquisa não oferece riscos diretos a você por se tratar de uma pesquisa com questionários, no entanto como risco mínimo associado existe o desconforto de alguma das perguntas lhe causar algum incômodo e, nesse caso, o senhor poderá deixar de responder qualquer das perguntas sem nenhum problema.



- 7) Considera-se que este estudo possa ajudar aos profissionais de saúde a identificar os pontos fortes e fracos das famílias, e com isso melhorar o atendimento destas, podendo levar à melhora da qualidade de vida das famílias que sofrem com a doença.
- 8) Os resultados poderão ser publicados em revistas científicas, compartilhados em congressos científicos, e em grupos de estudo. Sempre mantendo o sigilo, a confidencialidade e privacidade dos participantes.
- 9) O senhor(a) receberá uma via idêntica do TCLE assinada por mim, o pesquisador do estudo, e poderá solicitar acesso aos resultados desta pesquisa.
- 10) Se houver dúvida sobre seus direitos como voluntário(a) de pesquisa poderá contatar, o Comitê de Ética em Pesquisa do Instituto Fernandes Figueira. O Comitê de Ética em Pesquisa é uma comissão criada com o objetivo de defender os interesses dos sujeitos em sua integridade e dignidade e para contribuir no desenvolvimento da pesquisa dentro dos padrões éticos.

Eu, voluntariamente, aceito participar dessa pesquisa.  
Declaro que li e entendi todo o conteúdo deste documento.

Nome do participante: \_\_\_\_\_

Assinatura: \_\_\_\_\_

Telefone: \_\_\_\_\_

Data: \_\_\_\_\_

Nome do investigador que obteve o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido: \_\_\_\_\_

Assinatura: \_\_\_\_\_

Data: \_\_\_\_\_

### 11.1.2. QUESTIONÁRIO SOCIOECONÔMICO E DEMOGRÁFICO

Caso cuide mais de uma criança/adolescente com Osteogênese Imperfeita responda as perguntas considerando aquele mais demanda cuidados.

Código: _____	
A01: Qual é seu sexo?	<b>A01</b>
1- <input type="checkbox"/> Feminino                                  2- <input type="checkbox"/> Masculino	
A02: Qual é sua idade em anos?	<b>A02</b>
0- <input type="checkbox"/> até 18    1- <input type="checkbox"/> 18-30    2- <input type="checkbox"/> 30-40    3- <input type="checkbox"/> 40-50    4- <input type="checkbox"/> 50-60    5- <input type="checkbox"/> mais de 60	
A03: Qual é seu Estado Civil?	<b>A03</b>
1- <input type="checkbox"/> Solteiro (Nunca se casou ou viveu em união)    2- <input type="checkbox"/> Casado(a) ou vive em união 3- <input type="checkbox"/> Separado(a), ou divorciado(a)                                  4- <input type="checkbox"/> Viúvo (a)	
A04: Qual é seu grau de instrução?	<b>A04</b>
1- <input type="checkbox"/> Analfabeto/ Primário Incompleto                                  2- <input type="checkbox"/> Primário Completo/ Ginásio Incompleto 3- <input type="checkbox"/> Ginásio Completo/ Colegial Incompleto    4- <input type="checkbox"/> Colegial Completo/Superior Incompleto 5- <input type="checkbox"/> Superior Completo ou mais	
A05: Possui trabalho remunerado?	<b>A05</b>
1- <input type="checkbox"/> Sim    0- <input type="checkbox"/> Não	
A06: Você tem Osteogênese Imperfeita?	<b>A06</b>
1- <input type="checkbox"/> Sim    0- <input type="checkbox"/> Não	
A07: Algum médico já lhe disse que você tem alguma doença crônica?	<b>A07</b>
1- <input type="checkbox"/> Sim    0- <input type="checkbox"/> Não	
A08: Necessitou buscar serviço emergencial de saúde para si, nos últimos 12 meses?	<b>A08</b>
1- <input type="checkbox"/> Sim    0- <input type="checkbox"/> Não	
A09: Nos ÚLTIMOS 12 MESES (sem contar situações como casamento, batizado ou enterro), com que frequência você compareceu a cultos ou atividades da sua religião ou de outra religião?	<b>A09</b>
1- <input type="checkbox"/> Mais de uma vez na semana    2- <input type="checkbox"/> 1 vez na semana    3- <input type="checkbox"/> 2 a 3 vezes por mês 4- <input type="checkbox"/> Algumas vezes no ano                                  5- <input type="checkbox"/> 1 vez no ano                                  6- <input type="checkbox"/> Nenhuma vez	

A10: Você é cadastrado na Associação Nacional de Osteogênese Imperfeita (ANOI)?	<b>A10</b>
1- <input type="checkbox"/> Sim                                      0- <input type="checkbox"/> Não	
A11: Qual seu parentesco com a criança/adolescente com Osteogênese Imperfeita?	<b>A11</b>
1- <input type="checkbox"/> Mãe/madrasta    2- <input type="checkbox"/> Pai/padrasto    3- <input type="checkbox"/> Tio(a)    4- <input type="checkbox"/> Avó/Avô    5- <input type="checkbox"/> Outro	
A12: Qual a idade da criança/adolescente com Osteogênese Imperfeita?	<b>A12</b>
1- <input type="checkbox"/> 0 a 1 anos                      2- <input type="checkbox"/> 2 a 4 anos                      3- <input type="checkbox"/> 5 a 10 anos                      4- <input type="checkbox"/> 11 a 18 anos	
A13: Qual o tipo de osteogênese da criança/adolescente que você cuida?	<b>A13</b>
0- <input type="checkbox"/> Tipo I                      1- <input type="checkbox"/> Tipo III                      2- <input type="checkbox"/> Tipo IV	
A14: Qual o regime terapêutico da criança/adolescente que você cuida?	<b>A14</b>
0- <input type="checkbox"/> Infusões venosas com internação hospitalar                      1- <input type="checkbox"/> Medicamento oral 2- <input type="checkbox"/> Supervisão clínica sem medicamento	
A15: A criança/adolescente que você cuida possui plano de saúde privado?	<b>A15</b>
1- <input type="checkbox"/> Sim                                      0- <input type="checkbox"/> Não	
A16: Quantas pessoas são dependentes de você? Incluir crianças e idosos sob seu cuidado	<b>A16</b>
1- <input type="checkbox"/> 1 pessoa                      2- <input type="checkbox"/> 2 pessoas                      3- <input type="checkbox"/> 3 pessoas                      4- <input type="checkbox"/> 4 ou mais pessoas	
A17: Quantos de seus dependentes tem Osteogênese Imperfeita?	<b>A17</b>
1- <input type="checkbox"/> 1 pessoa                      2- <input type="checkbox"/> 2 pessoas                      3- <input type="checkbox"/> 3 pessoas                      4- <input type="checkbox"/> 4 ou mais pessoas	
A18: Como você classificaria a dependência da criança/adolescente com Osteogênese Imperfeita?	<b>A18</b>
1- <input type="checkbox"/> Independente 2- <input type="checkbox"/> Baixa dependência: apenas necessita de supervisão ou vigilância, na medida em que possui ainda alguma autonomia. 3- <input type="checkbox"/> Média dependência: necessita não só de supervisão, mas também de ajuda efetiva de terceiros no desempenho de algumas atividades específicas. 4- <input type="checkbox"/> Elevada dependência: necessita, diariamente, de ajuda extensiva e intensiva. Isto quer dizer que não têm capacidade para desempenhar um determinado conjunto de tarefas “básicas”	



### 11.1.3. RESULTADOS COMPLEMENTARES

#### 11.1.3.1. ARTIGO 1 - *Qualidade de vida de cuidadores de crianças/adolescentes com Osteogênese Imperfeita durante a pandemia de COVID-19*

##### RESUMO

**Objetivo:** Avaliar a qualidade de vida de cuidadores de crianças com osteogênese imperfeita e associar seus domínios às características sociodemográficas, à rotina de sobrecarga modificada na pandemia e ao nível de dependência da criança. **Métodos:** Pesquisa analítica e transversal. Utilizou WHOQOL-*brief* e questionário sociodemográfico. Obtiveram-se modelos de regressão linear para cada domínio. **Resultados:** Domínio Físico foi associado ao grau de instrução, presença de cuidador secundário e rotina de sobrecarga modificada na pandemia; domínio Psicológico à rotina de sobrecarga modificada na pandemia, classe social e faixa etária da criança; domínio Relações Sociais à classe social, grau de instrução, faixa etária da criança e frequência religiosa; domínio Meio Ambiente à presença de cuidador secundário, grau de instrução, rotina de sobrecarga modificada na pandemia e nível de dependência da criança. **Conclusão:** É um desafio para o sistema de saúde a expansão do cuidado, incorporando a família, e principalmente o cuidador.

**Descritores:** Qualidade de vida; Cuidadores; Osteogênese Imperfeita; Criança; Adolescente.

**Descriptors:** Quality of Life; Caregivers; Osteogenesis Imperfecta; Child; Adolescent.

**Descriptores:** Calidad de Vida; Cuidadores; Osteogénesis Imperfecta; Niño; Adolescente.

## INTRODUÇÃO

A concepção da qualidade de vida (QV) como um fator determinante da saúde foi decorrente da mudança do conceito de saúde através do tempo e da sua consequente redefinição pela Organização Mundial de Saúde (OMS). A QV vem despertando um interesse crescente nos pesquisadores, contudo ainda existem muitos debates para a definição de um conceito. Assim, em uma tentativa de estabelecer um consenso, a OMS constituiu o grupo de Qualidade de Vida (*WHOQOL Group*), que tinha como objetivo inicial elaborar uma definição transcultural sobre o conceito, utilizando como pilares fundamentais: a subjetividade, relacionada a percepção do indivíduo da sua realidade objetiva; a multidimensionalidade, relacionada ao reconhecimento de que a QV tem várias dimensões; e, a presença de dimensões positivas e negativas, sendo a presença ou ausência destas as determinantes da QV<sup>(1)</sup>. Para atingir este objetivo, o *WHOQOL Group* realizou um estudo multicêntrico, que resultou na definição da QV como sendo: “a percepção do indivíduo de sua posição na vida, no contexto da cultura e dos sistemas de valores nos quais ele vive, e em relação a seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações”; e, na criação de dois instrumentos para sua mensuração: o *WHOQOL-100* e sua versão abreviada o *WHOQOL-bref*<sup>(2)</sup>.

A Osteogênese Imperfeita (OI) é um distúrbio raro do metabolismo ósseo, que tem como principal manifestação clínica a fragilidade óssea; e, como principal causa a mutação dos genes responsáveis pela síntese, processamento, modificação pós-traducional e dobramento do colágeno do tipo I. Também pode ser causada por defeitos na mineralização óssea e na diferenciação ou função dos osteoblastos<sup>(3)</sup>. A OI classifica-se em quatro grupos: o tipo I é a forma leve,

na qual os pacientes apresentam estatura normal, poucas fraturas na vida e poucas deformidades; o tipo II é a forma mais grave e letal da doença; o óbito acontece no período neonatal; e, geralmente apresentam fraturas intrauterinas e graves deformidades esqueléticas; o tipo III é o mais grave, que sobrevive ao período neonatal, caracterizando-se por uma deformidade esquelética grave e progressiva, decorrente de inúmeras fraturas ao longo da vida; devido a isto, geralmente não deambulam e possuem importante baixa estatura; o tipo IV é considerado a forma moderada a grave, e apresenta uma alta variabilidade clínica, tendo como característica marcante o arqueamento dos fêmures não associado à fraturas<sup>(4)</sup>.

As deformidades ósseas decorrentes das múltiplas fraturas produzem, muitas vezes, limitações funcionais nos pacientes, pelo qual torna-se inevitável a eleição de um cuidador que os auxilie nas suas atividades básicas da vida diária (ABVD). Se bem que toda a família atravessa uma reestruturação a partir do diagnóstico de OI numa criança; o cuidador é quem se vê afetado de forma mais intensa, uma vez que este precisa abnegar de outras atividades e projetos pessoais para dedicar-se ao cuidado da criança doente<sup>(5)</sup>. Deve ser considerado que o cuidador informal, também está envolvido em outras tarefas como o cuidado dos outros filhos, tarefas domésticas e atividade profissional; e, este acúmulo de tarefas afeta diretamente sua vida pessoal, social e familiar, influenciando sua QV<sup>(6)</sup>.

A COVID-19 é uma síndrome respiratória aguda grave infecciosa, causada pelo agente etiológico SARS-CoV-2, que devido a sua alta transmissibilidade e rápida disseminação, foi considerada pela OMS como pandemia<sup>(7)</sup>. Neste cenário, as autoridades nacionais instauraram o protocolo de distanciamento social, visando

diminuir os impactos da doença na população<sup>(7)</sup>. Porém, o confinamento, as quarentenas e o efeito da pandemia sobre as condições socioeconômicas da população, podem exacerbar ou gerar problemas de saúde mental, tanto na população geral, quanto em pais/cuidadores<sup>(7,8)</sup>.

Mesmo tendo diversos estudos sobre a temática da OI, a QV de cuidadores de crianças com OI é um assunto pouco explorado na literatura. Um levantamento realizado em setembro de 2019 na base de dados *Pubmed*, utilizando as palavras-chave (MeSH terms) “quality of life”, “osteogenesis imperfecta” e “caregiver”, apontaram 3 produções. Deste total, somente duas tiveram como desfecho estudado a QV de cuidadores de crianças/ adolescentes com OI.

## **OBJETIVO**

Avaliar a qualidade de vida de cuidadores principais de crianças e adolescentes com osteogênese imperfeita e associar os domínios da qualidade de vida dos cuidadores (físico, psicológico, relações sociais e meio ambiente), às características socioeconômicas e demográficas, à percepção da rotina de sobrecarga modificada durante a pandemia de COVID-19 e ao nível de dependência da criança ou adolescente.

## **MÉTODOS**

### **Aspectos éticos**

O presente estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (CEP/IFF). Destaca-se que a aprovação desta pesquisa pelo CEP/IFF ocorreu após a modificação do método de coleta para via telefônica.

**Desenho, período e local do estudo**

Trata-se de uma pesquisa analítica de abordagem quantitativa do tipo transversal, norteadas pela ferramenta STROBE. Foi realizada no período de junho a agosto de 2020, por via telefônica com cuidadores de crianças/adolescentes cadastrados no Centro de Referência em Osteogênese Imperfeita do Instituto Nacional Fernandes Figueira (CROI-IFF), na capital do Rio de Janeiro.

**População ou amostra; critérios de inclusão e exclusão**

O CROI/IFF possui um cadastro de todos os pacientes atendidos desde sua criação em 2001. Este cadastro é composto por 270 pacientes dos quais, na atualidade, 158 são crianças e adolescentes, deste total somente 70 pacientes são assíduos ao tratamento. Considerou-se assíduos ao tratamento pacientes que tem uma periodicidade de consulta menor do que quatro meses (tempo máximo estabelecido interconsulta tanto para pacientes que estão no regime de administração do Pamidronato Dissódico, quanto para pacientes que fazem o acompanhamento clínico sem o uso de medicação ou com o uso de medicação oral).

Por conseguinte definiu-se como universo de pesquisa os cuidadores destes 70 pacientes assíduos ao tratamento e visou-se aferir a totalidade destes, perfazendo assim o censo desses cuidadores. Porém, cinco cuidadores negaram-se a participar do estudo e um não foi possível ser contatado. Assim, o estudo teve 8,6% de perda, totalizando 64 participantes dos 70 pacientes assíduos cadastrados. Reitera-se a necessidade do critério relativo a

assiduidade, a despeito da coleta ser por telefone, devido a qualidade/atualização do cadastro.

Os critérios de inclusão foram: ser o cuidador principal da criança ou adolescente com OI e ter idade superior a 18 anos ou ser responsável legal, caso menor de 18 anos.

### **Protocolo do estudo**

Inicialmente esta pesquisa planejava captar os seus participantes após a consulta ambulatorial no CROI-IFF, porém devido ao cenário nacional de pandemia de COVID-19 e ao Plano de Contingência que foi implementado nos serviços de saúde no Estado do Rio de Janeiro, no qual as consultas da OI no Ambulatório de Genética Médica foram suspensas; implicando em que a coleta dos dados fosse realizada por via telefônica, utilizando para isto os números telefônicos do cadastro do CROI-IFF. Além disso, foram utilizadas estratégias alternativas: envio de telegrama e atualização do cadastro telefônico junto à Associação Nacional de Osteogênese Imperfeita (ANOI).

Durante o contato telefônico os cuidadores foram convidados a participar do estudo e foi lido para eles o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) na íntegra; também foi comunicado a eles que o aceite verbal em prosseguir com a entrevista equivale a assinatura do TCLE. Após seu aceite, eles foram submetidos a aplicação do questionário socioeconômico, demográfico e o *World Health Organization Quality of Life Instrument, brief version (WHOQOL-bref)*.

O questionário socioeconômico, demográfico e de saúde contempla: sexo, idade, estado civil, grau de instrução, situação de trabalho remunerado, vínculo com a criança/adolescente, idade da criança/adolescente, cadastro na ANOI,

tipo de OI, regime terapêutico, plano de saúde privado, número de indivíduos dependentes do cuidador, nível de dependência da criança/adolescente, presença de cuidador secundário, morbidades referidas, frequência religiosa, rotina de sobrecarga modificada na pandemia (RSMP) e classe econômica<sup>(9)</sup>.

Para determinar o nível de dependência da criança/adolescente, foi solicitado ao cuidador que o classificasse: 1) Baixa dependência, aquele que apenas necessita de supervisão ou vigilância, na medida em que possuem ainda alguma autonomia; 2) Média dependência, aquele que não só necessita de supervisão, mas também de ajuda efetiva de terceiros no desempenho de algumas atividades específicas; 3) Elevada dependência, aquele que necessita diariamente, de ajuda extensiva e intensiva. Isto quer dizer que não têm capacidade para desempenhar um determinado conjunto de tarefas “básicas”<sup>(10)</sup>.

Também foi ofertada a opção de independente

Para avaliar quantitativamente o nível de qualidade de vida (QV) dos cuidadores utilizou-se o *WHOQOL-bref*, que é um instrumento validado no Brasil<sup>(11)</sup>. O instrumento divide-se em 4 domínios (Físico, Psicológico, Relações Sociais e Meio Ambiente) que agrupam suas 24 facetas, sendo o escore final avaliado por domínio variando de 0 (pior QV) a 100 (melhor QV)<sup>(11)</sup>.

### **Análise dos resultados e estatística**

Inicialmente, foi realizada uma análise descritiva das variáveis estudadas, na qual foram mensuradas e descritas as características socioeconômicas, demográficas e de saúde dos cuidadores e das crianças/adolescentes (variáveis independentes). Ademais, nesta etapa de análise descritiva acerca do desfecho QV, foram calculados os escores médios e erro padrão para cada domínio do

*WHOQOL-bref* (Físico, Psicológico, Relações Sociais e Meio Ambiente). A definição e cálculo dos escores dos domínios foi feita segundo sintaxe proposta pelo WHOQOL Group<sup>(2)</sup>.

Em sequência, foi realizada uma análise bivariada, utilizando-se as variáveis independentes listadas acima (exposições) e cada desfecho (domínios do *WHOQOL-bref*), estabelecendo-se o nível de significância de 5% para atribuir-se diferença significativa entre as médias dos escores de QV em cada estrato das variáveis independentes analisadas. Para investigar a significância estatística das associações foi utilizado o teste não paramétrico de Mann-Whitney (para variáveis independentes dicotômicas) e o teste não paramétrico de Kruskal-Wallis (para as demais variáveis categóricas), sendo apresentados seus respectivos p-valores.

Além disso, foram ainda analisadas as associações entre as variáveis independentes e a “RSMP”; bem como com o “nível de dependência da criança” em nível de significância de 5% (p\_valor), a partir do teste exato de Fischer.

Posteriormente, as variáveis estatisticamente significativas na análise bivariada (p\_valor <5%), dispostas em negrito na tabela 3, foram previamente selecionadas para os modelos de regressão linear múltipla (método: *stepwise backward*, com critério de exclusão de p\_valor <5%), cujos desfechos foram cada um dos quatro domínios de QV (*WHOQOL-bref*). Os resultados dos quatro modelos finais da regressão linear foram apresentados considerando-se: o coeficiente de determinação ( $R^2$ ) e os coeficientes do modelo ( $\beta$ ) para cada variável de exposição e seu respectivo p-valor. Os resíduos foram analisados

quanto às suas propriedades normais. Para a análise utilizou-se o programa estatístico *Statistical Package for the Social Sciences – SPSS 21*.

## RESULTADOS

Quanto à caracterização demográfica e socioeconômica do cuidador observa-se que a população sob estudo é majoritariamente do sexo feminino (96,9%), mãe da criança/adolescente (89,1%), da faixa etária de 30-50 anos (68,8%), casado (50%), com o segundo grau completo (40,6%), sem trabalho remunerado (82,8%), da classe social C (60,9%), sem OI (81,3%), sem doenças crônicas (68,8%), com frequência religiosa semanal (32,8%), presença de cuidador secundário (78,1%) e tendo como único dependente a criança com OI (48,4%) - Tabela 1.

Em relação às características da criança/adolescente cuidada, observou-se o predomínio da faixa etária de 11-18 anos (45,3%), cadastrado na ANOI (64,1%), com OI do tipo I (60,9%), com regime terapêutico de infusão venosa com internação hospitalar (39,1%); e, sem plano de saúde privado (62,5%) - Tabela 1.

Foram encontradas associações significativas entre “RSMP” e o grau de instrução ( $p=0,017$ ), indicando que os cuidadores que possuem 2º grau completo percebem “RSMP”; bem como, todos os cuidadores que tem OI declararam “RSMP” ( $p=0,006$ ) - Tabela 1.

Verificou-se importante associação entre maior nível de dependência da criança/adolescente e crianças mais jovens ( $p=0,000$ ). Além disso, encontrou-se associação entre maiores níveis de dependência da criança e as seguintes variáveis: o tipo III de OI ( $p=0,001$ ), a diminuição na frequência religiosa

( $p=0,045$ ) e o regime terapêutico de infusão venosa com internação hospitalar ( $p=0,005$ ). A

baixa dependência e/ou independência foram associados a cuidadores da faixa etária de 30-50 anos ( $p=0,003$ ) e a presença de plano de saúde ( $p=0,036$ ) - Tabela 2.

Em relação a QV, nota-se que a menor média no domínio Meio Ambiente (53,3) e a maior no Físico (72,00) - Tabela 3. Na análise bivariada, observou-se escores médios de QV menores no Domínio Físico para cuidadores que: não possuem auxílio de cuidador secundário ( $p=0,026$ ), que cuidam de crianças cadastradas na ANOI ( $p=0,048$ ) e os com "RSMP" ( $p=0,006$ ) - Tabela 3. Já no Domínio Psicológico, foi constatado que os cuidadores têm piores médias de QV quando: tem OI ( $p=0,01$ ), cuidam de crianças menores a 2 anos ( $p=0,038$ ) e tiveram "RSMP" ( $p=0,003$ ) - Tabela 3. Por outro lado, para o Domínio Relações Sociais, foram obtidas médias de QV mais elevadas na presença de plano de saúde privado para a criança ( $p=0,038$ ) e regime terapêutico de medicação oral ( $p=0,007$ ); também foi observado uma associação direta (gradiente positivo) entre a faixa etária da criança/adolescente e a média de QV neste domínio ( $p=0,024$ ) – Tabela 3.

No domínio Meio Ambiente foram observadas maiores médias de QV quando: o cuidador possui Ensino Superior ( $p=0,001$ ), pertence a Classe Social A ou B ( $p=0,003$ ), possuiu o auxílio de um cuidador secundário ( $p=0,01$ ) e cuida de crianças/adolescentes que possuem plano de saúde privado ( $p=0,025$ ). Adicionalmente, observaram-se piores escores médios de QV neste domínio, quando: a criança cuidada possui menos de 2 anos ( $p=0,015$ ), cuidador possui

3 ou mais dependentes ( $p=0,006$ ) e o cuidador relata que teve “RSMP” ( $p=0,007$ ). Foi constatado, ainda, associação inversa (gradiente negativo) entre o nível de dependência da criança/adolescente e o domínio Meio Ambiente ( $p=0,008$ ) – Tabela 3.

Foram detectados no presente estudo, situações de associação *borderline* ( $0,05 < p\_valor < 0,06$ ), valendo destaque para menor média de QV no domínio psicológico quando: o cuidador é a mãe, não possuiu o auxílio de um cuidador secundário, e tem mais de 3 dependentes; também foi possível identificar maiores médias de QV neste domínio nos cuidadores de crianças/adolescentes no regime terapêutico de medicação oral – Tabela 3.

Considerando os resultados da análise multivariada, foi possível observar que as variáveis selecionadas para os modelos finais explicaram a variabilidade ( $R^2$ ) do domínio físico em 23%, do psicológico em 25%, das relações sociais em 29% e do meio ambiente em 44% -Tabela 4.

No modelo final da análise multivariada, para o domínios físico, observou-se os coeficientes ( $p\_valor < 5\%$ ): -7,79 para cadastro na ANOI, -10,32 para “RSMP” e 9,35 para presença de cuidador secundário. Estes coeficientes correspondem ao peso do fator de exposição sobre o escore de QV analisado. Por exemplo, para “presença de cuidador secundário”, o valor 9,35 (positivo) traduz-se em aumento na QV física do cuidador, quando há um cuidador secundário - Tabela 4.

No tocante ao domínio Psicológico, as variáveis que se mantiveram no modelo final foram: “RSMP” ( $\beta=-11,76$ ), classe social ( $\beta=-6,61$ ) e faixa etária da criança/adolescente ( $\beta= 4,23$ ). Já o modelo final do domínio Relações Sociais foi

composto por: grau de instrução ( $\beta = -6,74$ ), classe social ( $\beta = -10,76$ ), faixa etária da criança/adolescente ( $\beta = 7,29$ ) e frequência religiosa ( $\beta = -5,11$ ). E, no domínio Meio Ambiente as variáveis foram: grau de instrução ( $\beta = 6,39$ ), presença de cuidador secundário ( $\beta = 9,02$ ), nível de dependência da criança ( $\beta = -5,91$ ) e “RSMP” ( $\beta = -12,90$ ) - Tabela 4.

A “RSMP” apresentou os maiores coeficientes (negativos) em todos os desfechos do modelo final. Assim, verificou-se importante piora da QV dada a pandemia nos domínios investigados.

Outro aspecto relevante, diz respeito às variáveis de gradientes de exposição, como por exemplo, para “classe social” onde vê-se que com a diminuição de cada nível social há um decréscimo da QV no domínio Psicológico ( $\beta = -6,61$ ) e nas Relações Sociais ( $\beta = -10,76$ ) – Tabela 4.

## **DISCUSSÃO**

Destaca-se que a intenção original do estudo seria mensurar a QV dos cuidadores de crianças/adolescentes com OI, porém após seu planejamento e início de execução, deu-se a pandemia de COVID-19, refletindo-se em uma importante mudança no cenário sanitário mundial. Assim, foi necessária uma alteração no escopo do estudo de modo a viabilizá-lo. Para isto, foi incluída a percepção quanto à “RSMP”. Apesar desta alteração de escopo, por hipótese, acredita-se que o perfil de QV e seus fatores associados traçados para os cuidadores que declaram NÃO perceber “RSMP”, pode traduzir o perfil de QV de cuidadores em períodos não-pandêmicos.

Embora a pandemia de COVID-19 não seja a primeira enfrentada no mundo moderno, os efeitos das pandemias e do isolamento social em pais/cuidadores

de crianças com e sem necessidades especiais não têm sido explorados em profundidade. Um estudo realizado em 5 estados dos Estados Unidos de América, em 2009, durante o surto pandêmico de H1N1, revelou que pais/cuidadores de crianças sem necessidades especiais que foram submetidos a quarentena apresentaram mais sintomas de transtorno mental relacionados a trauma, que aqueles que não foram submetidos a quarentena ( $p\_valor < 5\%$ )<sup>(8)</sup>. A possibilidade de perda de renda, o trabalho remoto e o aumento de trabalho doméstico com o cuidado integral das crianças, devido ao fechamento das escolas, são fatores que afetam diretamente a saúde física e mental dos pais/cuidadores<sup>(12,13)</sup>. É importante destacar que pais/cuidadores de crianças com necessidades especiais ou deficiências experimentam níveis significativamente maiores de sobrecarga, depressão, ansiedade e estresse, durante a pandemia, do que cuidadores de crianças sem deficiências<sup>(14)</sup>.

Um estudo de intervenção, realizado no Distrito Federal, com cuidadores de crianças com atrasos no desenvolvimento, evidenciou que as principais demandas dos cuidadores relacionavam-se a mudança abrupta na rotina durante a pandemia, afetando o humor e a labilidade emocional destes. Também foram destacados, como adversidades, o pobre repertório de atividades lúdicas para as crianças e a dificuldade em administrar o acúmulo de tarefas domésticas, cuidados com as crianças e atividades de *home office*<sup>(15)</sup>. Em concordância com este estudo, uma pesquisa realizada na Índia, durante o isolamento social, demonstrou uma diferença estatisticamente significativa no índice de tensão do cuidador entre o período pré-pandêmico e durante a pandemia; adicionalmente justificou a maior prevalência de depressão na sua amostra, em comparação

com estudos anteriores, pela combinação dos efeitos do *lock-down* com a natureza da ocupação de cuidador<sup>(16)</sup>.

O grau de instrução do cuidador revelou-se como estatisticamente significativa na percepção da “RSMP”, este achado difere com um estudo realizado no RS, que indicou que as pessoas com ensino médio/superior incompleto foram as que menos aderiram ao isolamento social, relatando saírem mais de casa todos os dias, o dia todo, para trabalhar ou realizar outra atividade regular<sup>(17)</sup>.

Outro achado desta pesquisa, diz respeito ao cuidador que tem OI ter uma maior percepção da “RSMP”; por hipótese, por serem cuidadores portadores de uma doença crônica, podem apresentar maiores dificuldades em desempenhar as atividades do cuidado, sendo frequentemente auxiliados por uma rede de apoio social com a qual não coabita, e que ficou, devido ao isolamento social, impossibilitada de acesso. Um estudo com cuidadores de crianças com paralisia cerebral, revelou que as avós maternas fornecem um importante suporte instrumental<sup>(18)</sup> e, visto que as estas possivelmente sejam idosas (grupo de risco), caso não coabitem com as crianças, não estão conseguindo auxiliar os cuidadores. Considera-se que a associação entre a pior QV psicológica de cuidadores que tem OI não esteja relacionada à tarefa de cuidar, e sim a de ser portador de uma doença crônica. Em concordância com isto, um estudo de base populacional, identificou que a prevalência de depressão é 1,44 vezes maior em pessoas portadoras de uma doença crônica<sup>(19)</sup>.

A diminuição do acesso a rede de apoio social pode ser o fator determinante que esteja provocando a diminuição da QV, tanto no domínio Físico como no Psicológico, dos cuidadores que relatam “RSMP”; esta hipótese baseia-se num

estudo realizado em Londrina, que determinou como importante fonte de apoio emocional e instrumental as avós maternas, afastados pela pandemia<sup>(18)</sup>.

Diferente do esperado, não encontrou-se associação entre “RSMP” e domínio Relações Sociais; por hipótese, perfil de pessoas com relações sociais já diminuídas antes da pandemia<sup>(20)</sup>.

A influência da pandemia no domínio Meio Ambiente, pode ser explicada pelo fato deste domínio incluir as facetas de segurança, transporte, recursos financeiros e acesso a saúde e lazer, todos severamente afetados pelo isolamento social e pela pandemia em si.

A faixa etária da criança surge como um importante fator no grau de dependência destas, fato atribuível a que crianças mais velhas possuem mais autonomia e são capazes de realizar mais atividades de autocuidado, demandando menos dos cuidadores. É possível que a diminuição da demanda de cuidados, à medida que aumenta a faixa etária da criança, seja responsável pela melhora da QV dos domínios Psicológico, Relações Sociais e Meio Ambiente observada neste estudo; dado que os cuidadores se sentem menos sobrecarregados e possuem mais tempo para lazer e para relacionar-se com outras pessoas. Em concordância aos achados desta pesquisa, um estudo realizado com cuidadores de crianças com necessidades especiais, revelou que os que cuidavam de crianças mais velhas eram menos propensos a apresentar sintomas de depressão, ansiedade e estresse, devido a serem menos exigidos pelas atividades inerentes ao cuidado<sup>(16)</sup>.

Acredita-se que a associação estatisticamente significativa entre o grau de dependência e a faixa etária do cuidador, deva-se a que esta variável esteja

comportando-se como intermediária e sendo delimitada pela idade da criança, pois espera-se que crianças maiores, e por consequência mais independentes, tenham pais/cuidadores mais velhos.

Ainda considerando o grau de dependência, destaca-se a associação entre maiores graus de dependência em crianças com OI do tipo III e regime terapêutico de medicação venosa; sobre isto é importante ressaltar que o tipo III é o mais grave que sobrevive ao período neonatal, possuindo deformidades ósseas que comprometem sua capacidade de realizar as ABVD, e determinam de forma direta sua dependência do cuidador. A respeito do tipo de tratamento, este achado considera-se esperado, já que o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para OI, determina que pacientes com tipos mais graves de OI, devem receber o tratamento venoso com Pamidronato<sup>(21)</sup>.

As instituições religiosas fornecem um importante suporte emocional e cognitivo, pois mediante a fé/espiritualidade, os familiares procuram meios de enfrentamento; além disso estas são responsáveis por parte da interação social na vida dos cuidadores<sup>(18)</sup>. Assim, não é de surpreender que a frequência religiosa mostre associação ao domínio de Relações Sociais. Entretanto, como foi revelado nesta pesquisa, a frequência religiosa vê-se afetada pelo grau de dependência da criança/adolescente cuidado; acredita-se, assim, que isto ocorra pela impossibilidade de mobilização/transporte da criança com dependência elevada para os recintos de culto religioso, ou a falta de um cuidador secundário para substituir o primário durante a realização do culto religioso.

Acredita-se que a associação entre possuir cadastro na ANOI e piora da QV no domínio Físico, não seja do tipo causal e sim relacionada à procura de rede de

apoio por cuidadores mais sobrecarregados. Estas são identificadas como fonte de apoio cognitivo, onde trocas de experiências fornecem às famílias meios de enfrentamento das situações cotidianas problemáticas<sup>(18,22)</sup>.

O apoio que o cuidador secundário fornece é ligado a duas dimensões, a afetiva e a instrumental, a primeira refere-se ao apoio emocional e a segunda a atividades ditas do cuidado em si<sup>(23)</sup>. Considera-se que o apoio afetivo seja o responsável pela associação *borderline* da presença de cuidador secundário com o domínio Psicológico de QV; e que o apoio instrumental seja o motivo da melhora na QV Física. É possível que associação da presença de cuidador secundário com o domínio Meio Ambiente se deva a que o cuidador secundário também forneça auxílio econômico, o que influencia a percepção deste domínio. Vale destacar, que a presença de cuidador secundário esteve associada aos domínios de QV, porém o estado civil (ser casado) não foi estatisticamente significativo em nenhum domínio, o que nos permite inferir que o fato de ser cônjuge não o caracteriza como cuidador secundário, sendo esta função desempenhada por terceiros.

Verificou-se, de forma inesperada, associação negativa entre grau de instrução e domínio de Relações Sociais. Porém considera-se que o aumento da instrução (com aumento da renda), teria como consequência melhora da QV. Entretanto é importante lembrar que a QV é uma percepção, sendo determinada pelas expectativas do indivíduo. Do mesmo modo, um estudo realizado com cuidadores de crianças com epilepsia de difícil controle, revelou uma associação inversa entre a escolaridade do cuidador e o domínio Psicológico, tendo como uma das possíveis hipóteses, que cuidadores com menor escolaridade podem possuir um menor nível de exigência<sup>(24)</sup>.

O domínio Meio Ambiente é o mais sensível às questões econômicas, pois nele são aferidos o acesso a bens e serviços, por isto não surpreende, que neste estudo, a classe social e o grau de instrução mais baixo estejam associados a piores escores neste domínio<sup>(25)</sup>. Do mesmo modo, acredita-se que a associação da classe social com o domínio Psicológico esteja relacionada a estresse financeiro; e com o domínio Relações Sociais, à privação de interações sociais, por escassez de recursos econômicos para atividades de recreação.

Considera-se que a piora na QV do domínio Meio Ambiente, em cuidadores de crianças com maior dependência, esteja diretamente relacionada a classe econômica, pois crianças com maior dependência podem ter mais elevados custo direto não médico (recursos e insumos que dão suporte ao tratamento, mas que não estão diretamente relacionados à saúde), lesando o orçamento familiar, e conseqüentemente o acesso a bens e serviços. Em concordância, um estudo realizado em famílias com crianças com condições de saúde raras, revelou que as famílias com crianças com OI tem um custo mediano direto não médico de R\$1.908,00, com um comprometimento da renda de 31%<sup>(26)</sup>. Do mesmo modo, considera-se que a associação entre a piora na QV do domínio Meio Ambiente com o plano de saúde e com o número de dependentes seja um reflexo da influência da classe econômica neste domínio, devido a associação entre a renda e a fecundidade<sup>(27)</sup>.

### **Limitações do estudo**

A principal limitação do estudo refere-se ao número de participantes, pois mesmo sendo um censo, a população estudada é pequena, razão pela qual associações consideradas *bordeline* não conseguiram ser provadas; considera-

se que um aumento da população de estudo poderia demonstrar associação estatisticamente significativa nestes casos. Outra limitação deste estudo, relaciona-se a não aplicação de uma escala de nível de dependência, sendo esta mesurada pela percepção do cuidador, além de não ser ajustada à idade da criança/adolescente.

Considera-se que a modificação no método de coleta para via telefônica, decorrente do cenário pandêmico, não tenha causado prejuízo a aferição das informações, e por conseguinte na sua validade interna. Também destaca-se que houve somente uma perda relacionada a impossibilidade de contato e que a opção de reagendar a entrevista, para a data mais conveniente ao participante, favoreceu a adesão dos cuidadores.

### **Contribuições para a área da enfermagem e saúde pública.**

Considera-se que este estudo possa contribuir com as equipes multidisciplinares, provendo-as de ferramentas para identificar as fortalezas (os pontos positivos) e fraquezas (pontos negativos) destas famílias, e assim favorecer um acolhimento mais humano por parte do serviço de saúde e o fortalecimento da rede de apoio, e de forma geral melhorar a qualidade de vida das crianças e adolescentes que sofrem com a doença e suas famílias.

### **CONCLUSÕES**

É um importante desafio para o sistema de saúde brasileiro a expansão do cuidado para além do paciente, incorporando a família e, principalmente, o cuidador, que sofre com intensas consequências decorrentes da sua função. Devido a isto, os profissionais de saúde devem observar as necessidades dos cuidadores, considerando os fatores de risco que possam prejudicar sua QV e

saúde, e planejar intervenções efetivas de modo a promover a atenção integral da família.

Sugere-se como futuro estudo, posterior à pandemia, a replicação do mesmo e consecutiva comparação dos novos resultados e àqueles anteriores obtidos APENAS no grupo de cuidadores que declaram NÃO perceber “RSMP”, de modo a validar a hipótese inicialmente exposta neste trabalho, de que o mesmo pode traduzir o perfil de QV dos cuidadores em geral (fora da pandemia), ao considerar-se somente os cuidadores que não relatam ter “RSMP”.

## REFERÊNCIAS

1. Fleck MPA, Leal OF, Louzada S, Xavier M, Chachamovich E, Vieira G, et al. Desenvolvimento da versão em português do instrumento de avaliação de qualidade de vida da OMS (WHOQOL-100). *Rev Bras Psiquiatr.* 1999;21(1):19–28. doi:10.1590/S1516-44461999000100006
2. The WHOQOL Group. The World Health Organization quality of life assessment (WHOQOL): Position paper from the World Health Organization. *Soc Sci Med.* 1995;41(10):1403–9. doi:10.1016/0277-9536(95)00112-k
3. Tournis S, Dede AD. Osteogenesis imperfecta—A clinical update. *Metabolism.* 2018;80:27–37. doi:10.1016/j.metabol.2017.06.001
4. Sillence DO, Senn A, Danks DM. Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta. *J Med Genet.* 1979;16(2):101–16. doi:10.1136/jmg.16.2.101
5. Marques MG, Verza A, Rossatti KA, Carbonero FC, Campos D. Quality of life of the children caregivers with neurological dysfunction. *Cad Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvol [Internet].* 2016;16(2):16–23. doi:10.5935/1809-4139.20160003.
6. Cartaxo HGO, Gaudêncio MMP, Araújo RA, Abrão FMS, Freitas CMSM. When the care hurts: identifying the feelings of the caregivers. *Rev Enferm UFPE line.* 2011;6(1):89-96. doi: 10.5205/REUOL.2052-14823-1-LE.0601201213
7. Campos MR, Schramm JMA, Emmerick ICM, Rodrigues JM, Avelar FG, Pimentel TG. Carga de doença da COVID-19 e de suas complicações agudas e crônicas: reflexões sobre a mensuração (DALY) e perspectivas no Sistema Único de Saúde. *Cad Saude Publica.* 2020;36(11):1–14. doi:10.1590/0102-311x00148920
8. Sprang G, Silman M. Posttraumatic Stress Disorder in Parents and Youth After Health-Related Disasters. *Disaster Med Public Health Prep.* 2013;7(1):105–10. doi: 10.1017/dmp.2013.22
9. Associação Brasileira de Empresas de Pesquisa. Critério de Classificação Econômica Brasil. 2019 [cited 2019 Nov 2]. Available from: abep.org/criterio-

brasil

10. José JS, Wall K, Correia SV. Trabalhar e cuidar de um idoso dependente: problemas e soluções. *Assoc Port Sociol* [Internet]. 2002 [cited 2020 Nov 5];WP2(02):1–41. Available from: <http://hdl.handle.net/10400.1/3599>
11. Fleck MPA, Louzada S, Xavier M, Chachamovich E, Vieira G, Santos L, et al. Aplicação da versão em português do instrumento abreviado de avaliação da qualidade de vida “WHOQOL-bref.” *Rev Saude Publica*. 2000;34(2):178–83. doi: 10.1590/S0034-89102000000200012
12. Cluver L, Lachman JM, Sherr L, Wessels I, Krug E, Rakotomalala S, et al. Parenting in a time of COVID-19. *Lancet*. 2020;395(10231):e64. doi:10.1016/S0140-6736(20)30736-4
13. ONU MULHERES. Gênero e COVID-19 na América Latina e no Caribe. 2020 [cited 2020 Nov 5];37(3):1–3. Available from: <http://www.onumulheres.org.br>
14. Chafouleas S, Iovino EA. Initial impact of COVID-19 on the well-being of caregivers of children with and without disabilities [Internet]. Storrs (CT): UConn Collab Sch Child Heal;2020 [cited 2018 Oct 15]. 2 p. Available from: <http://csch.uconn.edu/>
15. Parente BAV, Mariano DRH, Lima GM, Carvalho MDS, Santos MS. Saúde mental de crianças e seus cuidadores diante da pandemia da COVID-19. Um relato de experiência a partir de vivências de uma equipe de residência multiprofissional em um CER II. *Heal Resid J* [Internet]. 2020[cited 2020 Nov 5];1(5):107–19. Available from: <https://escsresidencias.emnuvens.com.br/hrj/article/view/14>
16. Dhiman S, Sahu PK, Reed WR, Ganesh GS, Goyal RK, Jain S. Impact of COVID-19 outbreak on mental health and perceived strain among caregivers tending children with special needs. *Res Dev Disabil*. 2020;107:103790. doi: 10.1016/j.ridd.2020.103790
17. Lima DLF, Dias AA, Rabelo RS, Cruz ID, Costa SC, Nigri FMN, et al. COVID-19 no estado do Ceará, Brasil: comportamentos e crenças na chegada da pandemia. *Cien Saude Colet*. 2020;25(5):1575–86. doi: 10.1590/1413-81232020255.07192020
18. Polita NB, Tacla MTGM. Network and social support to families of children with cerebral palsy. *Esc Anna Nery - Rev Enferm*. 2014;18(1):75–81. doi:10.5935/1414-8145.20140011
19. Boing AF, Melo GR, Boing AC, Moretti-Pires RO, Peres KG, Peres MA. Associação entre depressão e doenças crônicas: um estudo populacional. *Rev Saude Publica*. 2012;46(4):617–23. doi:10.1590/S0034-89102012005000044
20. Lemacks J, Fowles K, Mateus A, Thomas K. Insights from Parents about Caring for a Child with Birth Defects. *Int J Environ Res Public Health*. 2013;10(8):3465–82. doi: 10.3390/ijerph10083465
21. Brasil. Ministério da Saúde. Portaria nº 1.306, de 22 de novembro de 2013. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Osteogênese Imperfeita. p 467-80.
22. Barbosa TA, Reis KMN, Lomba GDO, Braga PP. Support network and social support for children with special health care need. *Rev Rene*. 2016. 2016;17(1):60-6. doi: 10.15253/2175-6783.2016000100009
23. Heierle C. Cuidando entre cuidadores. Intercambio de apoyo en la familia. Granada: Index; 2004.160 p.

24. Figueiredo LRU. O impacto da doença na vida cotidiana dos cuidadores de crianças com epilepsia de difícil controle[tese]. Ribeirão Preto: Universidade de São Paulo-USP; 2009.
25. Anjos KF, Boery RNSO, Santos VC, Boery EN, Silva JK, Rosa DOS. Fatores associados à qualidade de vida de cuidadores familiares de idosos. *Cienc y enfermería*. 2018;24(17):1–15. doi:10.4067/S0717-95532018000100217
26. Pinto M, Madureira A, Barros LBP, Nascimento M, Costa ACC, Oliveira NV, et al. Cuidado complexo, custo elevado e perda de renda: o que não é raro para as famílias de crianças e adolescentes com condições de saúde raras. *Cad Saude Publica*. 2019;35(9):1–13. doi:10.1590/0102-311x00180218
27. Marion Filho PJ, Reichert H. Condicionantes econômicos e sociais da fecundidade no Brasil. *Rev Ciências Sociais em Perspect*. 2017;16(30):39–57. doi: 10.5935/1981-4747.20170003

Tabela 1 - Distribuição da rotina de sobrecarga modificada na pandemia relatada pelos cuidadores, segundo características socioeconômicas e demográficas. Instituto Fernandes Figueira. Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil. 2020.

Características socioeconômicas e demográficas	Rotina de sobrecarga modificada na pandemia						P_valor
	Não		Sim		Total		
	N	%	N	%	N	%	
Total	21	100,0	43	100,0	64	100,0	
Sexo do cuidador							0,104
Feminino	19	90,5	43	100,0	62	96,9	
Masculino	2	9,5	0	0,0	2	3,1	
Faixa etária do cuidador							1,00
18 a 30 anos	4	19,0	8	18,6	12	18,8	
30 a 50 anos	15	71,4	29	67,4	44	68,8	
50 anos e mais	2	9,5	6	14,0	8	12,5	
Casado							1,00
Não	10	47,6	22	51,2	32	50,0	
Sim	11	52,4	21	48,8	32	50,0	
Grau de instrução do cuidador							<b>0,017</b>
1º Grau incompleto	6	28,6	8	18,6	14	21,9	
1º Grau completo	8	38,1	8	18,6	16	25,0	
2º Grau completo	3	14,3	23	53,5	26	40,6	
Superior completo	4	19,0	4	9,3	8	12,5	
Trabalho remunerado							1,00
Não	17	81,0	36	83,7	53	82,8	
Sim	4	19,0	7	16,3	11	17,2	
Classe social							0,303
Classe A e B	4	19,0	6	14,0	10	15,6	
Classe C	10	47,6	29	67,4	39	60,9	
Classe D e E	7	33,3	8	18,6	15	23,4	
Osteogênese Imperfeita no cuidador							<b>0,006</b>
Não	21	100,0	31	72,1	52	81,3	
Sim	0	0,0	12	27,9	12	18,8	
Doença crônica no cuidador							1,000
Não	15	71,4	29	67,4	44	68,8	
Sim	6	28,6	14	32,6	20	31,3	
Frequência religiosa do cuidador							0,459
Algumas vezes semana	9	42,9	10	23,3	19	29,7	
Semanal	6	28,6	15	34,9	21	32,8	
Algumas vezes ano	4	19,0	10	23,3	14	21,9	
Nenhuma vez	2	9,5	8	18,6	10	15,6	
Parentesco do cuidador: mãe							0,204
Não	4	19,0	3	7,0	7	10,9	
Sim	17	81,0	40	93,0	57	89,1	
Quantidade de dependentes do cuidador							0,255
1 pessoa	12	57,1	19	44,2	31	48,4	
2 pessoas	7	33,3	12	27,9	19	29,7	
3 ou mais pessoas	2	9,5	12	27,9	14	21,9	
Presença de cuidador secundário							0,118
Não	2	9,5	12	27,9	14	21,9	
Sim	19	90,5	31	72,1	50	78,1	
Faixa etária da criança/adolescente							0,390
Até 2 anos	1	4,8	6	14,0	7	10,9	
2 a 4 anos	4	19,0	6	14,0	10	15,6	
5 a 10 anos	4	19,0	14	32,6	18	28,1	
11 a 18 anos	12	57,1	17	39,5	29	45,3	
Regime terapêutico da criança/adolescente							0,510
Infusões venosas	9	42,9	16	37,2	25	39,1	
Medicamento oral	9	42,9	15	34,9	24	37,5	
Supervisão clínica	3	14,3	12	27,9	15	23,4	
Plano de saúde da criança/adolescente							0,785
Não	14	66,7	26	60,5	40	62,5	
Sim	7	33,3	17	39,5	24	37,5	
Tipo de Osteogênese Imperfeita da criança/adolescente							0,491
Tipo I	11	52,4	28	65,1	39	60,9	
Tipo III	6	28,6	7	16,3	13	20,3	
Tipo IV	4	19,0	8	18,6	12	18,8	
Nível de dependência da criança/adolescente							0,519
Independente	3	14,3	12	27,9	15	23,4	
Baixa dependência	9	42,9	12	27,9	21	32,8	
Média dependência	5	23,8	9	20,9	14	21,9	
Elevada dependência	4	19,0	10	23,3	14	21,9	
Cadastro na Associação Nacional de Osteogênese Imperfeita							0,580
Não	9	42,9	14	32,6	23	35,9	
Sim	12	57,1	29	67,4	41	64,1	

Nota: (\*) P-valor do teste Fisher - Nível de significância ( $\alpha$ ) < 5%

Tabela 2 - Distribuição do Nível de dependência da Criança/Adolescente com Osteogênese Imperfeita, segundo características socioeconômicas e demográficas. Instituto Fernandes Figueira. Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil. 2020.

Características socioeconômicas e demográficas	Independente		Baixa dependência		Média dependência		Elevada dependência		Total		P_valor
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	
Total	15	100	21	100	14	100	14	100	64	100	
Sexo do cuidador											0,547
Feminino	14	93,3	21	100	13	92,9	14	100	62	96,9	
Masculino	1	6,7	0	0,0	1	7,1	0	0,0	2	3,1	
Faixa etária do cuidador											<b>0,003</b>
18 a 30 anos	1	6,7	1	4,8	2	14,3	8	57,1	12	18,8	
30 a 50 anos	10	66,7	18	85,7	11	78,6	5	35,7	44	68,8	
50 anos e mais	4	26,7	2	9,5	1	7,1	1	7,1	8	12,5	
Casado											0,529
Não	8	53,3	10	47,6	5	35,7	9	64,3	32	50,0	
Sim	7	46,7	11	52,4	9	64,3	5	35,7	32	50,0	
Grau de instrução do cuidador											0,207
1º Grau incompleto	4	26,7	4	19,0	4	28,6	2	14,3	14	21,9	
1º Grau completo	2	13,3	9	42,9	2	14,3	3	21,4	16	25,0	
2º Grau completo	4	26,7	7	33,3	7	50,0	8	57,1	26	40,6	
Superior completo	5	33,3	1	4,8	1	7,1	1	7,1	8	12,5	
Trabalho remunerado											0,573
Não	11	73,3	19	90,5	11	78,6	12	85,7	53	82,8	
Sim	4	26,7	2	9,5	3	21,4	2	14,3	11	17,2	
Classe social											0,395
Classe A e B	5	33,3	2	9,5	2	14,3	1	7,1	10	15,6	
Classe C	8	53,3	12	57,1	8	57,1	11	78,6	39	60,9	
Classe D e E	2	13,3	7	33,3	4	28,6	2	14,3	15	23,4	
Osteogênese Imperfeita no cuidador											0,813
Não	11	73,3	18	85,7	12	85,7	11	78,6	52	81,3	
Sim	4	26,7	3	14,3	2	14,3	3	21,4	12	18,8	
Doença crônica no cuidador											0,317
Não	8	53,3	14	66,7	12	85,7	10	71,4	44	68,8	
Sim	7	46,7	7	33,3	2	14,3	4	28,6	20	31,3	
Frequência religiosa do cuidador											<b>0,045</b>
Algumas vezes semana	2	13,3	7	33,3	7	50,0	3	21,4	19	29,7	
Semanal	7	46,7	7	33,3	5	35,7	2	14,3	21	32,8	
Algumas vezes ano	1	6,7	4	19,0	2	14,3	7	50,0	14	21,9	
Nenhuma vez	5	33,3	3	14,3	0	0,0	2	14,3	10	15,6	
Parentesco do cuidador: mãe											0,709
Não	2	13,3	1	4,8	2	14,3	2	14,3	7	10,9	
Sim	13	86,7	20	95,2	12	85,7	12	85,7	57	89,1	
Quantidade de dependentes do cuidador											0,113
1 pessoa	9	60,0	7	33,3	6	42,9	9	64,3	31	48,4	
2 pessoas	4	26,7	7	33,3	7	50,0	1	7,1	19	29,7	
3 ou mais pessoas	2	13,3	7	33,3	1	7,1	4	28,6	14	21,9	
Presença de cuidador secundário											0,721
Não	4	26,7	3	14,3	3	21,4	4	28,6	14	21,9	
Sim	11	73,3	18	85,7	11	78,6	10	71,4	50	78,1	
Rotina de sobrecarga modificada na pandemia											0,531
Não	3	20,0	9	42,9	5	35,7	4	28,6	21	32,8	
Sim	12	80,0	12	57,1	9	64,3	10	71,4	43	67,2	
Faixa etária da criança/adolescente											<b>0,000</b>
Até 2 anos	0	0,0	0	0,0	0	0,0	7	50,0	7	10,9	
2 a 4 anos	0	0,0	1	4,8	5	35,7	4	28,6	10	15,6	
5 a 10 anos	3	20,0	8	38,1	4	28,6	3	21,4	18	28,1	
11 a 18 anos	12	80,0	12	57,1	5	35,7	0	0,0	29	45,3	
Regime terapêutico da criança/adolescente											<b>0,005</b>
Infusões venosas	2	13,3	5	23,8	8	57,1	10	71,4	25	39,1	
Medicamento oral	6	40,0	13	61,9	3	21,4	2	14,3	24	37,5	
Supervisão clínica	7	46,7	3	14,3	3	21,4	2	14,3	15	23,4	
Plano de saúde da criança/adolescente											<b>0,037</b>
Não	5	33,3	17	81,0	9	64,3	9	64,3	40	62,5	
Sim	10	66,7	4	19,0	5	35,7	5	35,7	24	37,5	
Tipo de Osteogênese Imperfeita da criança/adolescente											<b>0,001</b>
Tipo I	14	93,3	14	66,7	5	35,7	6	42,9	39	60,9	
Tipo III	0	0,0	1	4,8	6	42,9	6	42,9	13	20,3	
Tipo IV	1	6,7	6	28,6	3	21,4	2	14,3	12	18,8	
Cadastro na Associação Nacional de Osteogênese Imperfeita											0,577
Não	7	46,7	8	38,1	5	35,7	3	21,4	23	35,9	
Sim	8	53,3	13	61,9	9	64,3	11	78,6	41	64,1	

Nota: (\*) P-valor do teste Fisher - Nível de significância ( $\alpha$ ) < 5%

Tabela 3 - Distribuição das médias dos domínios da qualidade de vida dos cuidadores, segundo características socioeconômicas e demográficas. Instituto Fernandes Figueira. Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil. 2020.

Características socioeconômicas e demográficas	Domínio 1: Físico		Domínio 2: Psicológico		Domínio 3: Relações Sociais		Domínio 4: Meio Ambiente	
	Média	IC 95%	Média	IC 95%	Média	IC 95%	Média	IC 95%
Total	72,0	(67,9;76,1)	68,0	(63,8;72,3)	68,8	(63,6;74,0)	53,3	(49,0;57,5)
Sexo do cuidador								
Feminino	71,6	(67,4;75,8)	67,6	(63,3;71,9)	68,6	(63,2;74,0)	52,6	(48,4;56,9)
Masculino	83,9	(73,4;94,4)	81,3	(77,2;85,3)	75,0	(75,0;75,0)	73,4	(58,1;88,8)
Faixa etária do cuidador								
18 a 30 anos	72,9	(62,8;83,0)	61,1	(51,0;71,2)	59,0	(45,0;73,0)	42,7	(33,5;52,0)
30 a 50 anos	70,9	(65,9;75,9)	67,7	(62,6;72,8)	69,3	(63,2;75,4)	56,0	(51,0;60,9)
50 anos e mais	76,8	(66,0;87,5)	80,2	(73,5;86,9)	80,6	(69,9;91,3)	54,3	(42,8;65,8)
Casado								
Não	72	(66,8;77,2)	67,1	(61,3;72,8)	66,0	(58,0;73,9)	49,9	(44,1;55,7)
Sim	72	(65,5;78,4)	69,0	(62,7;75,3)	71,6	(64,8;78,4)	56,6	(50,6;62,7)
Grau de instrução do cuidador								
1º Grau incompleto	79,1	(73,5;84,7)	70,8	(61,9;79,8)	75,2	(64,8;85,7)	<b>49,1</b>	<b>(39,3;58,9)</b>
1º Grau completo	72,1	(63,1;81,1)	67,4	(59,7;75,2)	67,7	(56,9;78,6)	<b>51,6</b>	<b>(44,8;58,3)</b>
2º Grau completo	66,2	(59,5;73,0)	64,7	(57,4;72,1)	65,7	(57,8;73,6)	<b>48,9</b>	<b>(43,6;54,2)</b>
Superior completo	78,1	(67,5;88,7)	75,0	(65,5;84,5)	69,8	(51,5;88,0)	<b>78,1</b>	<b>(70,4;85,8)</b>
Trabalho remunerado								
Não	71,8	(67,2;76,4)	67,0	(62,2;71,8)	68,8	(63,0;74,6)	51,5	(47,1;56,0)
Sim	73,1	(63,7;82,4)	73,1	(65,0;81,2)	68,9	(56,3;81,6)	61,6	(50,5;72,8)
Classe social								
Classe A e B	77,5	(67,5;87,5)	78,3	(71,5;85,2)	77,5	(67,2;87,8)	<b>72,2</b>	<b>(62,5;81,8)</b>
Classe C	68,9	(63,3;74,4)	66,9	(61,3;72,4)	67,8	(61,0;74,6)	<b>50,1</b>	<b>(45,5;54,7)</b>
Classe D e E	76,4	(69,4;83,5)	64,2	(55,1;73,2)	65,6	(53,9;77,3)	<b>49,0</b>	<b>(40,3;57,7)</b>
Osteogênese Imperfeita no cuidador								
Não	73,0	(68,4;77,6)	<b>70,8</b>	<b>(66,4;75,1)</b>	69,9	(64,1;75,8)	55,0	(50,3;59,7)
Sim	67,6	(58,1;77,0)	<b>56,3</b>	<b>(45,7;66,8)</b>	63,9	(52,3;75,5)	45,8	(36,6;55,1)
Doença crônica no cuidador								
Não	73,2	(67,6;78,8)	65,9	(60,5;71,3)	68,8	(62,2;75,3)	52,8	(47,9;57,8)
Sim	69,3	(64,6;74,0)	72,7	(66,5;78,9)	68,9	(60,2;77,6)	54,2	(46,1;62,4)
Frequência religiosa do cuidador								
Algumas vezes semana	68,6	(61,4;75,9)	64,9	(56,4;73,4)	72,4	(62,4;82,4)	54,4	(48,0;60,9)
Semanal	75,5	(68,4;82,6)	73,2	(67,7;78,7)	75,0	(68,4;81,6)	58,5	(50,1;66,8)
Algumas vezes ano	70,2	(61,7;78,6)	69,3	(61,1;77,6)	59,3	(46,8;71,9)	48,0	(40,2;55,8)
Nenhuma vez	73,6	(61,0;86,1)	61,3	(47,3;75,2)	62,2	(47,6;76,9)	47,5	(35,7;59,3)
Parentesco do cuidador: mãe								
Não	78,6	(64,9;92,2)	76,2	(60,3;92,1)	69,5	(48,0;90,9)	58,9	(40,8;77,0)
Sim	71,2	(66,9;75,5)	67,0	(62,7;71,4)	68,7	(63,4;74,1)	52,6	(48,3;56,8)
Quantidade de dependentes do cuidador								
1 pessoa	75,3	(68,9;81,8)	70,0	(63,1;76,9)	70,8	(62,2;79,3)	<b>54,5</b>	<b>(48,2;60,8)</b>
2 pessoas	71,4	(64,3;78,5)	71,5	(66,8;76,1)	74,1	(68,4;79,8)	<b>59,9</b>	<b>(53,3;66,4)</b>
3 ou mais pessoas	65,3	(58,3;72,3)	58,9	(49,9;67,9)	57,1	(46,2;68,1)	<b>41,5</b>	<b>(34,1;48,9)</b>
Presença de cuidador secundário								
Não	<b>62,8</b>	<b>(54,4;71,1)</b>	60,7	(51,3;70,1)	62,5	(51,6;73,4)	<b>42,9</b>	<b>(34,2;51,5)</b>
Sim	<b>74,6</b>	<b>(70,1;79,1)</b>	70,1	(65,5;74,7)	70,6	(64,6;76,5)	<b>56,2</b>	<b>(51,6;60,7)</b>
Rotina de sobrecarga modificada na pandemia								
Não	<b>80,6</b>	<b>(74,0;87,3)</b>	<b>76,4</b>	<b>(70,6;82,2)</b>	72,6	(62,5;82,7)	<b>61,5</b>	<b>(54,5;68,4)</b>
Sim	<b>67,8</b>	<b>(63,0;72,5)</b>	<b>64,0</b>	<b>(58,7;69,2)</b>	66,9	(60,9;73,0)	<b>49,3</b>	<b>(44,4;54,2)</b>
Faixa etária da criança/adolescente								
Até 2 anos	60,7	(47,6;73,9)	<b>50,0</b>	<b>(36,2;63,8)</b>	<b>46,4</b>	<b>(29,4;63,5)</b>	<b>34,8</b>	<b>(25,4;44,2)</b>
2 a 4 anos	77,5	(70,4;84,6)	<b>66,7</b>	<b>(58,4;74,9)</b>	<b>62,2</b>	<b>(48,0;76,5)</b>	<b>52,5</b>	<b>(41,4;63,6)</b>
5 a 10 anos	72,6	(66,6;78,7)	<b>70,8</b>	<b>(64,4;77,2)</b>	<b>70,8</b>	<b>(61,1;80,6)</b>	<b>53,6</b>	<b>(45,7;61,6)</b>
11 a 18 anos	72,4	(65,3;79,5)	<b>71,1</b>	<b>(64,5;77,7)</b>	<b>75,2</b>	<b>(69,0;81,4)</b>	<b>57,8</b>	<b>(52,0;63,5)</b>
Regime terapêutico da criança/adolescente								
Infusões venosas	74,0	(68,3;79,7)	66,2	(59,6;72,7)	<b>61,2</b>	<b>(51,5;71,0)</b>	51,9	(45,0;58,8)
Medicamento oral	74,4	(68,1;80,7)	74,1	(68,2;80,1)	<b>79,2</b>	<b>(72,9;85,5)</b>	57,3	(50,0;64,6)
Supervisão clínica	64,8	(54,4;75,1)	61,4	(51,4;71,4)	<b>64,8</b>	<b>(56,2;73,4)</b>	49,2	(41,8;56,5)
Plano de saúde da criança/adolescente								
Não	70,8	(66,3;75,3)	66,4	(61,2;71,5)	<b>65,2</b>	<b>(58,6;71,8)</b>	<b>49,1</b>	<b>(44,6;53,7)</b>
Sim	74,0	(65,9;82,0)	70,8	(63,4;78,2)	<b>74,8</b>	<b>(66,5;83,0)</b>	<b>60,2</b>	<b>(52,5;67,8)</b>
Tipo de Osteogênese Imperfeita da criança/adolescente								
Tipo I	72,0	(66,8;77,2)	67,2	(61,9;72,5)	68,7	(62,9;74,5)	53,8	(48,3;59,4)
Tipo III	73,9	(63,8;84,0)	64,4	(54,4;74,5)	62,8	(47,3;78,4)	51,2	(40,9;61,5)
Tipo IV	69,9	(60,2;79,7)	74,7	(65,1;84,2)	75,7	(63,6;87,8)	53,6	(44,9;62,4)

Continuação da Tabela 3 - Distribuição das médias dos domínios da qualidade de vida dos cuidadores, segundo características socioeconômicas e demográficas. Instituto Fernandes Figueira. Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil. 2020

Características socioeconômicas e demográficas	Domínio 1: Físico		Domínio 2: Psicológico		Domínio 3: Relações Sociais		Domínio 4: MeioAmbiente	
	Média	IC 95%	Média	IC 95%	Média	IC 95%	Média	IC 95%
Nível de dependência da criança/adolescente								
Independente	76,4	(67,7;85,1)	71,7	(63,0;80,3)	77,0	(68,6;85,5)	<b>59,8</b>	<b>(49,8;69,8)</b>
Baixa dependência	70,2	(62,8;77,7)	71,2	(64,8;77,7)	72,2	(64,9;79,6)	<b>55,1</b>	<b>(48,6;61,5)</b>
Média dependência	73,5	(64,7;82,2)	66,7	(58,2;75,1)	70,8	(61,7;80,0)	<b>58,0</b>	<b>(52,8;63,3)</b>
Elevada dependência	68,4	(59,9;76,8)	60,7	(49,8;71,6)	52,8	(38,1;67,4)	<b>38,8</b>	<b>(30,4;47,3)</b>
Cadastro na Associação Nacional de Osteogênese Imperfeita								
Não	<b>77,6</b>	<b>(72,1;83,2)</b>	70,7	(63,4;77,9)	70,7	(64,1;77,2)	52,4	(46,1;58,8)
Sim	<b>68,8</b>	<b>(63,4;74,2)</b>	66,6	(61,3;71,8)	67,8	(60,4;75,1)	53,7	(48,1;59,3)

Nota: Testes não-paramétricos: Mann-Whitney (variáveis dicotômicas) e Kruskal-Wallis (variáveis com 3 ou mais categorias). Negrito= P\_valor <5%

Tabela 4 - Modelos de regressão linear backward para os desfechos de qualidade de Vida em seus diferentes domínios. Instituto Fernandes Figueira. Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil. 2020.

Variáveis Independentes	Domínio Físico		Domínio Psicológico		Domínio Relações Sociais		Domínio MeioAmbiente	
	$\beta$	p	$\beta$	p	$\beta$	p	$\beta$	p
R <sup>2</sup>	0,23		0,25		0,29		0,44	
Constante	76,61	0,000	83,25	0,000	100	0,000	47,23	0,000
Grau de instrução do cuidador	-	-	-	-	-6,74	0,039	6,39	0,001
Cadastro ANOI	-7,79	0,054	-	-	-	-	-	-
Presença de cuidador secundário	9,35	0,050	-	-	-	-	9,02	0,033
Rotina de sobrecarga modificada na pandemia	-10,32	0,015	-11,76	0,006	-	-	-12,90	0,001
Classe social	-	-	-6,61	0,038	-10,76	0,033	-	-
Faixa etária da criança/ adolescente	-	-	4,23	0,030	7,29	0,003	-	-
Frequência religiosa do cuidador	-	-	-	-	-5,11	0,027	-	-
Nível de dependência da criança/adolescente	-	-	-	-	-	-	-5,91	0,000

\* P = P-valor do coeficiente Beta no teste de Wald (significativo para  $\alpha < 5\%$ ).

$\beta$  é o coeficiente de cada variável independente por regressão, segundo domínios separadamente. As caselas em branco (“-“) correspondem a variáveis selecionadas para a regressão, mas não contempladas no modelo final.

Variáveis adicionadas no modelo: grau de instrução (1=1º Grau incompleto/2= 1º Grau completo/3=2º Grau completo/4= Superior completo), cadastro ANOI (0=Não/1=Sim), presença de cuidador secundário (0=Não/1=Sim), rotina de sobrecarga modificada na pandemia (0=Não/1=Sim), classe Social (1= Classe A e B/2= Classe C/3= Classe D e E), faixa etária da Criança/ Adolescente (1= 0 a 1 ano/2=2 a 4anos/3=5 a 10 anos/ 4=11 a 18 anos), frequência religiosa (1= Algumas vezes semana/2= Semanal/3= Algumas vezes ano/4= Nenhuma vez) e nível de dependência da criança com OI (1= Independente/2= Baixa Dependência/3= Media Dependência/4= Elevada Dependência).

**11.1.3.2. ARTIGO 2 - Sobrecarga e qualidade de vida de cuidadores de crianças/adolescentes com osteogênese imperfeita**

**RESUMO**

**Objetivo:** Avaliar sobrecarga e domínios da qualidade de vida de cuidadores de crianças/adolescentes com OI e associá-las às características socioeconômicas, demográficas e clínicas. **Métodos:** Pesquisa analítica e transversal. Utilizou WHOQOL-*brief*, Zarit Burden Interview e questionário sociodemográfico. Obtiveram-se modelos de regressão linear para cada domínio da qualidade de vida. **Resultados:** A sobrecarga foi associada a classe social e rotina de sobrecarga modificada na pandemia. Houve correlação inversa entre sobrecarga e todos os domínios de qualidade de vida. As variáveis dos modelos finais foram classe social, grau de instrução, trabalho remunerado, frequência religiosa, quantidade de dependentes, nível de dependência, presença de cuidador secundário, regime terapêutico, rotina de sobrecarga modificada na pandemia, faixa etária do cuidador e da criança/adolescente, sobrecarga e seus fatores de impacto na prestação de cuidados e percepção de auto eficácia. **Conclusão:** A equipe multidisciplinar deve incluir o cuidador como receptor no plano de cuidados, minimizando os impactos negativos do cuidar.

**Descritores:** Qualidade de vida; Cuidadores; Osteogênese Imperfeita; Criança; Adolescente.

**Descriptors:** Quality of Life; Caregivers; Osteogenesis Imperfecta; Child; Adolescent.

**Descriptores:** Calidad de Vida; Cuidadores; Osteogénesis Imperfecta; Niño; Adolescente.

## INTRODUÇÃO

Osteogênese Imperfeita (OI) é um grupo heterogêneo de doenças hereditárias que compartilham anomalias esqueléticas, como a fragilidade e deformidade óssea<sup>1</sup>. Considerava-se que estas anomalias eram produto de defeitos nos genes sintetizadores de colágeno de tipo I, porém atualmente entende-se a não restrição a defeitos de síntese e estrutura do colágeno de tipo 1, sendo identificadas mutações em outros genes não colágenos, responsáveis pelo processamento, modificação pós-traducional e dobramento do colágeno do tipo 1, além de defeitos na mineralização óssea e na diferenciação ou função dos osteoblastos<sup>1,2</sup>. A OI é dividida em quatro grupos: o tipo I, considerado leve, caracteriza-se por estatura normal e por poucas fraturas e deformidades ósseas; o tipo II é o tipo letal da doença, com óbito no período neonatal por insuficiência respiratória grave em consequência de fraturas nas costelas, sua principal característica são as fraturas intrauterinas; o tipo III é o mais grave que sobrevive ao período neonatal, geralmente não deambulam e possuem graves deformidades esqueléticas em consequência de múltiplas fraturas; o tipo IV é a forma moderada a grave, é o tipo mais heterogêneo da doença, pois apresenta uma alta variabilidade clínica, porém tem como peculiaridade o arqueamento dos fêmures não associado a fraturas<sup>3</sup>.

A descoberta de uma doença crônica num membro da família, principalmente quando trata-se de uma criança, tem profundos impactos, afetando diretamente as finanças, as interações com outras pessoas, irmão e outros filhos da família e as relações conjugais<sup>4</sup>. Se bem a doença impacta toda a família, o cuidador é quem mais se vê afetado, pois nele recai a total responsabilidade pela saúde e tratamento da criança doente, devendo muitas vezes, renunciar a projetos

personais em prol do bem estar da criança<sup>5</sup>. Os impactos do ato de cuidar podem ser divididos em positivos e negativos, sendo os positivos representados pelo sentimento de dever cumprido, de autossatisfação e de reciprocidade; e os negativos, principalmente decorrentes da sobrecarga, manifestados como prejuízos na saúde física e mental do cuidador, que influenciam de forma significativa sua qualidade de vida (QV)<sup>6</sup>. A conceituação do termo sobrecarga é complexa, tendo sido utilizada na literatura para descrever os efeitos negativos da tarefa de cuidar, podendo ser definida como “qualidade ou quantidade de demanda que superam a capacidade de desempenho, por insuficiência técnica ou de tempo”<sup>7</sup>.

Embora existam vários estudos sobre a OI, a maioria mantendo uma ótica clínica, e tem como sujeito de pesquisa o paciente com a doença, não abordando a temática do cuidador. Um levantamento realizado em setembro de 2019 na base de dados *Pubmed*, utilizando as palavras-chave (MeSH terms) “quality of life”, “osteogenesis imperfecta” e “caregiver”, apontaram 3 produções. Deste total, somente duas tiveram como desfecho estudado a QV de cuidadores de crianças/ adolescentes com OI; e, somente um abordava a temática da sobrecarga.

## **OBJETIVO**

Avaliar a sobrecarga e domínios da QV de cuidadores de crianças/adolescentes com OI e associá-las às características socioeconômicas, demográficas e clínicas.

## **MÉTODOS**

### **Aspectos éticos**

O presente estudo foi elaborado considerando a Resolução nº 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde/Ministério da Saúde, e foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (CEP/IFF). Destaca-se que a aprovação desta pesquisa pelo CEP/IFF ocorreu após a modificação do método de coleta para via telefônica.

### **Desenho, período e local do estudo**

Trata-se de uma pesquisa analítica de abordagem quantitativa do tipo transversal, norteadas pela **ferramenta STROBE**. Foi realizada no período de junho a agosto de 2020, por via telefônica com cuidadores de crianças/adolescentes cadastrados no Centro de Referência em Osteogênese Imperfeita do Instituto Nacional Fernandes Figueira (CROI-IFF), na capital do Rio de Janeiro.

### **População ou amostra; critérios de inclusão e exclusão**

O CROI/IFF possui um cadastro de todos os pacientes atendidos desde sua criação em 2001. Este cadastro é composto por 270 pacientes dos quais, na atualidade, 158 são crianças e adolescentes, deste total somente 70 pacientes são assíduos ao tratamento. Considerou-se assíduos ao tratamento pacientes que tem uma periodicidade de consulta menor do que quatro meses (tempo máximo estabelecido interconsulta tanto para pacientes que estão no regime de administração do Pamidronato Dissodico, quanto para pacientes que fazem o acompanhamento clínico sem o uso de medicação ou com o uso de medicação oral).

Por conseguinte definiu-se como universo de pesquisa os cuidadores destes 70 pacientes assíduos ao tratamento e visou-se aferir a totalidade destes, perfazendo assim o censo desses cuidadores. Porém, cinco cuidadores negaram-se a participar do estudo e um não foi possível ser contatado. Assim, o estudo teve 8,6% de perda, totalizando 64 participantes dos 70 pacientes assíduos cadastrados. Reitera-se a necessidade do critério relativo a assiduidade, a despeito da coleta ser por telefone, devido a qualidade/atualização do cadastro.

Os critérios de inclusão foram: ser o cuidador principal da criança ou adolescente com OI e ter idade superior a 18 anos ou ser responsável legal, caso menor de 18 anos.

### **Protocolo do estudo**

Originalmente o planejamento desta pesquisa contemplava abordagem dos participantes após a consulta no CROI/IFF, contudo, antes do início da execução da coleta de dados, foi implementado a nível nacional o Plano de Contingência a pandemia de COVID-19<sup>8</sup>, e devido a isto foram suspensas as consultas da OI no Ambulatório de Genética Médica. Em função desta situação a coleta de dados foi realizada por via telefônica, utilizando os números telefônicos do cadastro do CROI/IFF. Adicionalmente, como estratégias alternativas, foram enviados telegramas e atualizados os cadastros telefônicos com auxílio da Associação Nacional de Osteogênese Imperfeita (ANOI).

No contato telefônico foi lido o Termo de Consentimento Livre e esclarecido (TCLE) na íntegra e comunicado a eles que o aceite verbal em prosseguir com a entrevista equivale a assinatura do TCLE; e foram aplicados os seguintes

questionários: o *World Health Organization Quality of Life Instrument, brief version* (WHOQOL-bref) e o *Zarit Burden Interview* (ZBI).

No questionário socioeconômico, demográfico e de saúde foram incluídas questões de identificação cadastrais, bem como o nível de dependência da criança/adolescente, percepção do cuidador acerca da “rotina de sobrecarga modificada na pandemia” (RSMP) e classe econômica<sup>9</sup>.

O nível de dependência da crianças/adolescente foi classificado pelo cuidador, para isto foram ofertadas as seguintes opções: 1) Baixa dependência, aquele que apenas necessita de supervisão ou vigilância, na medida em que possuem ainda alguma autonomia; 2) Média dependência, aquele que não só necessita de supervisão, mas também de ajuda efetiva de terceiros no desempenho de algumas atividades específicas; 3) Elevada dependência, aquele que necessita diariamente, de ajuda extensiva e intensiva. Isto quer dizer que não têm capacidade para desempenhar um determinado conjunto de tarefas “básicas”. Também foi ofertada a opção de independente<sup>10</sup>.

Para mensurar o nível de QV dos cuidadores, utilizou-se o WHOQOL-bref, instrumento validado no Brasil<sup>11</sup> e dividido em 4 domínios (Físico, Psicológico, Relações Sociais e Meio Ambiente), sendo o escore final avaliado por domínio, variar de 0 (pior QV) a 100 (melhor QV)<sup>11</sup>.

A escala sobrecarga ZBI é considerada uma referência internacional para avaliação do impacto que as atividades do cuidado têm sobre a vida do cuidador. Nesta o escore total é calculado pela soma dos itens da escala, variando de 0 (menor sobrecarga) a 88 (maior sobrecarga)<sup>12</sup>.

Mediante análise fatorial do ZBI, um estudo conseguiu identificar os seguintes fatores: 1) Impacto da prestação de cuidados (F1\_IPC), que reúne as questões que se referem à sobrecarga relacionada com a prestação de cuidados diretos; 2) Relação interpessoal (F2\_RI), avalia a sobrecarga associada com a relação entre o cuidador e a pessoa alvo de cuidados; 3) Expectativas com o cuidar (F3\_EC), refere-se às expectativas que o cuidador tem à prestação de cuidados; e 4) Percepção de auto eficácia (F4\_PA), retrata a opinião do cuidador sobre o seu desempenho<sup>13</sup>. Considera-se que fator 1 e 2 avaliam a sobrecarga objetiva e o 3 e 4 a subjetiva<sup>13</sup>.

### **Análise dos resultados e estatística**

Inicialmente, foi realizada uma análise descritiva das variáveis estudadas, na qual foram mensuradas e descritas as características socioeconômicas, demográficas e de saúde dos cuidadores e das crianças/adolescentes (variáveis independentes). Calcularam-se os escores médios e erros-padrão da Sobrecarga Geral e de cada Fator; bem como de cada domínio do WHOQOL-*bref* (Físico, psicológico, relações Sociais e meio ambiente). A definição e cálculo dos escores dos domínios do WHOQOL-*bref* segue a sintaxe do WHOQOL Group<sup>14</sup> e a dos fatores foi feita seguindo a proposta dos autores que realizaram a análise fatorial do ZBI<sup>13</sup>.

Em sequência, foi realizada uma análise bivariada, utilizando-se as variáveis independentes listadas acima (exposições) e os seguintes desfechos: escore de Sobrecarga Geral (ZBI), cada fator da escala de sobrecarga (ZBI) e cada domínio de QV (WHOQOL-*bref*), de modo a atribuir-se diferença entre as médias dos escores dos desfechos em cada estrato das variáveis independentes analisadas

( $p_{\text{valor}} < 5\%$ ), via teste não-paramétrico de Mann-Whitney (variáveis independentes dicotômicas) e teste não-paramétrico de Kruskal-Wallis (para as demais variáveis categóricas).

Estabeleceu-se a associação entre a escala de sobrecarga (ZBI) e a QV via correlação de Pearson ( $p_{\text{valor}} < 5\%$ ) entre sobrecarga geral, fatores de sobrecarga e domínios do WHOQOL-bref.

Posteriormente, as variáveis da análise bivariada com  $p_{\text{valor}} < 5\%$  foram selecionadas para os modelos de regressão linear múltipla (método: *stepwise backward*, com critério de exclusão de  $p_{\text{valor}} < 5\%$ ), cujos desfechos foram cada um dos quatro domínios de QV (WHOQOL-bref). Nos resultados dos modelos finais da regressão linear constavam: o coeficiente de determinação ( $R^2$ ), os coeficientes do modelo ( $\beta$ ) para cada variável de exposição e seu  $p_{\text{valor}}$ . Os resíduos foram analisados quanto às propriedades normais. Na análise utilizou-se o programa estatístico Statistical Package for the Social Sciences – SPSS 21.

## RESULTADOS

Dos 64 cuidadores que participaram do estudo, 62 (96,6 %) eram do sexo feminino, 57 eram a mãe da criança/adolescente (89,1%), 32 eram casados (50%), 53 não possuíam trabalho remunerado (82,8%), 52 não tinham OI (81,3%), 44 não tinham outra doença crônica (68,8%) e 50 relatavam a presença de cuidador secundário (78,1%) - Tabela 1.

Na população estudada predominou a faixa etária de 30-50 anos (68,8%), com o segundo grau completo (40,6%), com frequência religiosa semanal (32,8%) e que tem como único dependente a criança com OI (48,4%) - Tabela 1.

No tocante as características das crianças cuidadas predominou a faixa etária de 11-18 anos (45,3%), com OI do tipo I (60,9%), com regime terapêutico de infusão venosa com internação hospitalar (39,1%), cadastrado na ANOI (64,1%), sem plano de saúde privado (62,5%) - Tabela 1.

Observou-se que os cuidadores têm maiores médias de sobrecarga quando são da classe social C ( $p=0,021$ ) e quando perceberam “RSMP” ( $p=0,015$ ). É importante ressaltar que a variável nível de dependência teve associação direta *borderline* ( $0,05 < p\_valor < 0,06$ ), aumentando a média da sobrecarga a medida que se aumenta o nível de dependência ( $p=0,051$ ) - Tabela 1.

No que se refere aos fatores de sobrecarga foram constatadas maiores médias nos fatores F3\_EC e F4\_PA (ambos com media 1,9) e menor média no F2\_RI (media 0,4) - Tabela 2.

**Na análise bivariada**, observou escores médios de sobrecarga maiores no **F1\_IPC** para os cuidadores que são a mãe ( $p=0,018$ ) e que tem OI ( $p=0,045$ ), também foi observado media menor para os cuidadores que cuidam de crianças em regime terapêutico de medicação oral. No **F2\_RI**, constatou-se maiores medias em cuidadores com OI ( $p=0,032$ ) e que pertencem a classe social C ( $p=0,022$ ). Já no **F3\_EC** observam-se maiores médias de sobrecarga quando: cuidam de crianças com OI tipo III ( $p=0,035$ ), não possuem a presença de cuidador secundário ( $p=0,044$ ), possuem cadastro na ANOI ( $p=0,045$ ) e percebem “RSMP” ( $p=0,032$ ). As maiores médias de sobrecarga do **F4\_PA** estiveram associadas a cuidadores que pertencem a classe social C ( $p=0,008$ ) e que percebem “RSMP” ( $p=0,033$ ) – Tabela 2.

No tocante a QV, a pior média foi no domínio Meio Ambiente (53,3) e a melhor no domínio Físico (72,00). **Na análise bivariada**, os cuidadores que não possuíam um cuidador secundário, que relataram “RSMP” e com cadastro na ANOI, tiveram escores médios piores no **Domínio Físico**. No que concerne ao **Domínio Psicológico** observou-se que os cuidadores com OI, que percebem “RSMP” e que cuidam de crianças menores de 2 anos apresentam médias mais baixas. Com relação ao **Domínio Relações Sociais** percebeu-se que a medida que aumenta a idade da criança melhora a QV do cuidador; evidenciou-se que cuidadores de crianças que possuem plano de saúde privado e que tem regime terapêutico de medicação oral apresentam escores médios maiores neste domínio. Já no **Domínio Meio Ambiente**, os piores escores médios foram associados a cuidadores que percebem “RSMP”, possuem 3 ou mais dependentes e cuidam de crianças de menos de 2 anos; e os melhores escores foram associados a cuidadores pertencentes a Classe Social A ou B, com Ensino Superior, que possuem auxílio de cuidador secundário e que cuidam de crianças com plano de saúde privado. Adicionalmente, observou-se associação inversa entre este domínio e o nível de dependência da criança/adolescente – Tabela 3.

Foram detectadas as seguintes situações de associação *borderline* ( $0,05 < p\_valor < 0,06$ ): **F3\_EC** com o aumento das médias de sobrecarga a medida que aumenta o número de dependentes e o nível de dependência da criança/adolescente; e **Domínio Psicológico** com piores médias para cuidadores quando são a mãe, tem 3 ou mais dependentes e não possuem auxílio de cuidador secundário; e melhor média quando cuidam de crianças/adolescentes no regime terapêutico de medicação oral – Tabelas 2 e 3.

Mediante a **Correlação de Pearson**, verificou-se correlação inversa entre QV e sobrecarga, assim todos os domínios apresentam uma piora quando aumenta a sobrecarga geral. Em geral, todos os fatores de sobrecarga tiveram correlações negativas com os domínios de QV, com exceção de: o domínio psicológico com o F4\_PA; o domínio relações sociais com o F2\_RI e o F4\_PA; e o domínio meio ambiente com o F1\_IPC – Tabela 4.

Nos resultados da **análise multivariada**, observou-se que as variáveis selecionadas para os modelos finais de cada domínio foram capazes de explicar a variabilidade ( $R^2$ ) do domínio físico em 55,4%, do psicológico em 37,0%, das relações sociais em 47,6% e do meio ambiente em 57,4% -Tabela 5. Os resultados dos modelos finais de regressão, para cada domínio de QV, são apresentados na Tabela 5, onde são listadas as variáveis de exposição significativas (com  $p$ -valor $<$ 5%) e seu respectivo coeficiente ( $\beta$ ), indicando a magnitude (valores altos/baixos) e direção (positiva – melhorando a QV /negativa – piorando a QV) de seu efeito sobre cada domínio de QV.

Aspecto relevante, depreendido da análise multivariada, diz respeito às variáveis de gradientes de exposição, como para “Classe social”, onde vê-se que com a diminuição de cada nível social há um decréscimo da QV no domínio psicológico ( $\beta$ =-7,42) e nas relações sociais ( $\beta$ =-14,72). Destaca-se que os betas relacionados a sobrecarga geral são referentes a cada ponto na escala. Ou seja, a cada ponto da escala Zarit perde-se 0,97 de QV do domínio físico - Tabela 5.

## **DISCUSSÃO**

Inicialmente é necessário destacar que a escala utilizada aqui para avaliar a sobrecarga foi criada para cuidadores de idosos, não estando adaptada para

cuidadores de crianças, possuindo perguntas não compatíveis às capacidades das crianças na primeira e segunda infância. Além disso, as características da escala são não apropriadas a ótica de cuidar de um filho doente, e principalmente a de mães cuidadoras, pois a relação maternal implica em um acordo tácito de cuidado em uma relação de afeto, amor, sentimento de dever cumprido e obrigação cultural<sup>15</sup>.

Neste cenário é esperado que mães cuidadoras expressem baixos níveis de sobrecarga, como ocorrido no presente estudo. Assim, tal característica observar-se com maior clareza quando analisado o tipo de sobrecarga presente, uma vez que a sobrecarga subjetiva (F3\_EC e F4\_PA) apresenta-se mais elevada, o que nos permite inferir que a sobrecarga objetiva (F1\_IPC e F2\_RI) é vista, pelas mães, como deveres/responsabilidades inerentes a maternidade.

Ainda assim, a escala de sobrecarga foi validada com a QV, mesmo em tempos de pandemia, apresentando uma associação inversa entre estas duas perspectivas e demonstrando que o aumento da sobrecarga diminui a QV em todos os seus domínios; achados corroborados na literatura<sup>16-18</sup>. Destaca-se a ausência de associação entre F2\_RI e o domínio Relações Sociais, porém note-se que o F2\_RI mede conflitos na relação com a pessoa cuidada e não com as demais.

Ressalta-se a validade interna da aferição da "RSMP", uma vez que a sobrecarga geral demonstra maiores valores quando relatada "RSMP" (P-valor<5%). Acredita-se que as associações da "RSMP" com a sobrecarga subjetiva (F3\_EC e F4\_PA) e com os domínios Psicológico e Meio Ambiente da QV estejam relacionadas a perdas financeiras ocorridas em decorrência da

pandemia<sup>19</sup>, pois o F3\_EC e o domínio Meio Ambiente abordam de forma direta questões econômicas. Já o F4\_PA aborda a questão financeira de forma indireta, pois relaciona-se a sua percepção de auto eficácia, que possivelmente esteja influenciada pela frustração de não poder fornecer um melhor cuidado devido a restrições econômicas acentuadas durante a pandemia.

Esta hipótese fundamenta-se na associação observada entre o F4\_PA e o domínio Meio Ambiente, que representa a satisfação do cuidador com seu entorno e seu acesso a bens e serviços, limitados por questões econômicas. Da mesma forma, considera-se que o domínio Psicológico pode ter sido prejudicado durante a pandemia, pelo estresse decorrente de perdas econômicas<sup>19</sup>.

A classe social revelou-se como uma variável de exposição estatisticamente significativa para F2\_RI, F4\_PA, sobrecarga geral e domínios Psicológico, Relações Sociais e Meio Ambiente da QV. Acredita-se que o comportamento de curva invertida presente em F2\_RI, F4\_PA e na sobrecarga geral, com piores médias na Classe C, deva-se a resiliência das classes sociais D e E e/ou a diferença de percepção e expectativas desses grupos; já a piora da QV nos domínios Psicológico, Relações Sociais e Meio Ambiente, a medida que diminui a classe social, pode estar relacionada a dificuldades financeiras que estejam produzindo estresse e diminuição de oportunidades de relações sociais; e de forma geral, prejudicando o acesso a bens e serviços<sup>20</sup>.

Verificou-se validação interna da variável “Nível de dependência”, ao considerar-se as associações *bordeline* verificadas desta com a sobrecarga, especialmente com o F3\_EC (devido a pergunta N°8 da escala Zarit, que questiona o quanto o paciente depende do cuidador). Ainda nesta perspectiva,

é importante destacar a associação entre a OI do tipo III com maiores médias de sobrecarga no F3\_EC, possivelmente relacionada a maior dependência das crianças mais clinicamente comprometidas e ao maior receio pelo futuro da criança.

Por outro lado, a associação inversa entre sobrecarga do cuidador e nível de dependência do paciente é amplamente aceita e documentada na literatura quando trata-se de cuidadores de idosos<sup>21-23</sup>, porém no que tange a cuidadores de crianças encontram-se poucos estudos avaliando esta associação e alguns que avaliam não há encontram<sup>24</sup>; dentre eles destaca-se estudo que avalia QV e sobrecarga em cuidadores de crianças com OI, e revela que quanto menor a funcionalidade do paciente, pior a QV e maior o estresse do cuidador<sup>25</sup>. No tocante ao domínio Meio Ambiente, acredita-se que a maior dependência acarrete em elevado custo direto não médico, prejudicando o acesso familiar a bens e serviços, e por consequência a percepção deste domínio<sup>26</sup>.

O cuidador secundário presta apoio instrumental, psico-emocional e econômico ao cuidador principal<sup>27</sup>, devido a isto considera-se que a melhora da QV no domínio Meio Ambiente quando há um cuidador secundário esteja diretamente relacionada ao auxílio econômico por ele fornecido. No tocante a melhora na QV do domínio Físico devido a presença de cuidador secundário, é possível que isto deva-se principalmente ao apoio instrumental que ele fornece, diminuindo o desgaste físico associado ao cuidado; porém, destaca-se que não foi encontrada associação com o F1\_IPC, que avalia este desgaste físico; acredita-se que isto ocorra em consequência da média e variabilidade baixa apresentada pelo fator, além do tamanho reduzido da população do estudo. Já a associação do F3\_EC com a presença de cuidador secundário pode estar relacionada a pergunta N°14

da escala Zarit, que indaga a percepção do cuidador de que a criança o considera como único responsável pelo seu cuidado, associação também foi encontrada em um estudo realizado com cuidadores de pacientes adultos em tratamento oncológico<sup>23</sup>.

É importante destacar, que pela OI ser uma doença de origem genética, o cuidador pode também apresentar a doença e sofrer com as consequências decorrentes desta, independentemente de seu papel como cuidador, porém estas consequências podem aumentar a sua percepção de sobrecarga, pois os cuidados necessários com a criança, podem demandar dele maior esforço, aumentando o desgaste físico e mental do cuidador; acredita-se que a associação entre ter uma doença crônica e o F1\_IPC deva-se a isto. Tal associação também esteve presente em estudos com idosos<sup>28</sup>. Já no referente ao F2\_RI, considera-se que um maior desgaste físico e mental esteja interferindo na sua habilidade de lidar com a criança e em consequência na sua relação com ela.

Cogita-se que piora na QV do domínio Relações Sociais, tanto com o trabalho remunerado quanto com a diminuição da faixa etária da criança, deva-se a falta de tempo livre para relacionar-se com o entorno, decorrente da priorização da atividade remunerada e do cuidado com as crianças menores que tem maior dependência. Outra hipótese diz respeito ao referido resultado ocorrer em meio a pandemia, requerem afastamento do ambiente de trabalho remunerado, gerando possivelmente perda de relações sociais laborais.

Ainda relacionado a disponibilidade de tempo livre, acredita-se que esta seja uma possível causa para diminuição da QV do domínio Físico na presença de 3

ou mais dependentes, pois quanto mais pessoas a serem cuidadas, maior o espectro de tipos diferentes de cuidados a serem fornecidos. Além disso, a alta demanda de cuidados seja pela criança ou por outros dependentes, são empecilhos na prática do autocuidado de mães cuidadoras de crianças com doenças crônicas<sup>29</sup>; bem como, mais dependentes acarreta em aumento de gastos, influenciando o orçamento familiar e com isso a percepção de sobrecarga do F3\_EC.

Variáveis de exposição apresentam-se como fatores benéficos em um domínio da QV e de piora em outro. Destaca-se entre eles o grau de instrução, no qual observar-se maiores graus de instrução associados à melhora no domínio Meio Ambiente e piora no domínio Relações Sociais. Maior grau de instrução acarreta em geral em aumento da renda e com isso maior acesso a bens e serviços, melhorando a QV no domínio Meio Ambiente<sup>20</sup>. Porém, é possível que o aumento de instrução, considerando tempos de pandemia, ocasione aumento do *stress* devido ao distanciamento social, bem como maior adesão a este<sup>30</sup>, com piora no domínio Relações Sociais.

Outra variável que apresenta este comportamento é a frequência religiosa, pois cuidadores que frequentam atividades religiosas algumas vezes no ano, possuem pior QV no domínio Relações Sociais, inversamente cuidadores que tem pior QV no domínio Físico possuem maior frequência religiosa. Acredita-se que a primeira associação esteja relacionado as atividades religiosas serem uma fonte de interação social para os cuidadores<sup>31</sup>; já no caso da segunda associação, considera-se que cuidadores com menos satisfação no domínio Físico, procurem com maior frequência o conforto na espiritualidade/fé, utilizando-a como meio de enfrentamento<sup>31</sup>. Este tipo de associação não causal,

relacionado à procura de meios de enfrentamento, pode também ser a razão dos cuidadores cadastrados na ANOI apresentarem média maior no F3\_EC.

O resultado obtido para a variável regime terapêutico surpreende, pois cuidadores de crianças em supervisão clínica, e por consequência com melhor estado clínico, apresentam maior sobrecarga no F1\_IPC e pior QV no domínio Físico e Meio Ambiente, devido a isto sugerem-se estudos futuros qualitativos com crianças apenas sob supervisão clínica.

### **Limitações do estudo**

A principal limitação deste estudo é a utilização da escala de sobrecarga ZBI, que não é direcionada à ótica de mães cuidadoras; também devem ser destacados como limitação o tamanho da população e a não aplicação de escalas específicas para aferição de dependência.

Considera-se que a modificação no método de coleta para via telefônica, decorrente do cenário pandêmico, não tenha causado prejuízo à aferição das informações, e por conseguinte na sua validade interna. Também destaca-se que houve somente uma perda relacionada à impossibilidade de contato e que a possibilidade de reagendar a entrevista, para a data mais conveniente para o participante, favoreceu a participação dos cuidadores.

### **Contribuições para a área da enfermagem**

Considera-se que este estudo possa contribuir com as equipes de saúde, norteando intervenções efetivas para melhorar a QV e diminuir a sobrecarga dos cuidadores, e por consequência, melhorar o cuidado por eles ofertado às crianças/adolescentes com OI.

## CONCLUSÕES

O estudo alcançou seu objetivo principal de avaliar a sobrecarga e domínios da QV de cuidadores de crianças/adolescentes com OI, preenchendo a lacuna de investigação no tocante a relação inversa entre sobrecarga e QV destes cuidadores; e dilucidando os fatores que influenciam tanto positivamente quanto negativamente estas duas perspectivas da vida.

Destaca-se negativamente a “possível” inadequabilidade da escala Zarit para mães/cuidadoras; e positivamente as verificações da validade interna das aferições de construtos subjetivos mensurados de forma inespecífica, como por exemplo, “nível de dependência”.

A equipe multidisciplinar que atende as crianças com OI deve criar estratégias que promovam a inserção do cuidador no plano de cuidados, para além da sua função de executor, considerando-o receptor dos cuidados, visando minimizar os impactos negativos do cuidar e a manutenção da sua QV; e assim, indiretamente, melhorar a assistência por eles prestada as crianças.

## REFERÊNCIAS

1. Forlino A, Marini JC. Osteogenesis imperfecta. *Lancet*. 2016;387:1657–71. doi:10.1016/S0140-6736(15)00728-X
2. Tournis S, Dede AD. Osteogenesis imperfecta—A clinical update. *Metabolism*. 2018;80:27–37. doi:10.1016/j.metabol.2017.06.001
3. Sillence DO, Senn A, Danks DM. Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta. *J Med Genet*. 1979;16(2):101–16. doi:10.1136/jmg.16.2.101
4. Lemacks J, Fowles K, Mateus A, Thomas K. Insights from Parents about Caring for a Child with Birth Defects. *Int J Environ Res Public Health*. 2013;10(8):3465–82. doi: 10.3390/ijerph10083465
5. Marques MG, Verza A, Rossatti KA, Carbonero FC, Campos D. Quality of life of the children caregivers with neurological dysfunction. *Cad Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvol* [Internet]. 2016;16(2):16–23. doi:10.5935/1809-4139.20160003.
6. Nardi EFR, Sawada NO, Santos JLF. The association between the functional incapacity of the older adult and the family caregiver’s burden.

- Rev Lat Am Enfermagem. 2013;21(5):1096–103. doi: 10.1590/S0104-11692013000500012
7. Silva BRS, Diniz ASS, Lima RA. Sobrecarga do cuidador de idoso: uma revisão integrativa. *Rev Pesq Saúde* [Internet]. 2018 [cited 2020 Nov 23];8(3):184–8. Available from: <http://www.periodicoseletronicos.ufma.br/index.php/revistahuufma/article/view/8598>
  8. Campos MR, Schramm JMA, Emmerick ICM, Rodrigues JM, Avelar FG, Pimentel TG. Carga de doença da COVID-19 e de suas complicações agudas e crônicas: reflexões sobre a mensuração(DALY) e perspectivas no Sistema Único de Saúde. *Cad Saude Publica*.2020;36(11):1–14.doi:10.1590/0102-311x00148920
  9. Associação Brasileira de Empresas de Pesquisa. Critério de Classificação Econômica Brasil. 2019 [cited 2019 Nov 2]. Available from: [abep.org/criterio-brasil](http://abep.org/criterio-brasil)
  10. José JS, Wall K, Correia SV. Trabalhar e cuidar de um idoso dependente: problemas e soluções. *Assoc Port Sociol* [Internet]. 2002 [cited 2020 Nov 5];WP2(02):1–41. Available from: <http://hdl.handle.net/10400.1/3599>
  11. Fleck MPA, Louzada S, Xavier M, Chachamovich E, Vieira G, Santos L, et al. Aplicação da versão em português do instrumento abreviado de avaliação da qualidade de vida “WHOQOL-bref.” *Rev Saude Publica*. 2000;34(2):178–83. doi: 10.1590/S0034-89102000000200012
  12. Scazufca M. Brazilian version of the Burden Interview scale for the assessment of burden of care in carers of people with mental illnesses. *Rev Bras Psiquiatr*. 2002;24(1):12–7. doi:10.1590/S1516-44462002000100006
  13. Sequeira CAC. Adaptação e validação da Escala de Sobrecarga do Cuidador de Zarit. *Rev Enferm Ref* [Internet]. 2010 [cited 2020 Nov 12];11(12):9–16. Available from: [https://rr.esenfc.pt/rr/index.php?module=rr&target=publicationDetails&&id\\_artigo=2173&pesquisa=](https://rr.esenfc.pt/rr/index.php?module=rr&target=publicationDetails&&id_artigo=2173&pesquisa=)
  14. The WHOQOL Group.The World Health Organization quality of life assessment(WHOQOL):Position paper from the World Health Organization.*Soc SciMed*.1995;41(10):1403–9. doi:10.1016/0277-9536(95)00112-k
  15. Araújo ES, Santos NV. Identificação da tensão do cuidador de crianças em tratamento hemo- dialítico em um hospital localizado na cidade de São Paulo, através da escala de Zarit. *J Health Sci Inst* [Internet]. 2016 [cited 2020 Dez 13];34(4):206–12. Available from: <http://repositorio.unip.br/journal-of-the-health-sciences-institute-revista-do-instituto-de-ciencias-da-saude/identificacao-da-tensao-do-cuidador-de-criancas-em-tratamento-hemodialitico-em-um-hospital-localizado-na-cidade-de-sao-paulo-atraves-da-escala-de-zarit/>
  16. Andrade SFO, Alves RF, Melo MO, Rodrigues MJ. Qualidade de Vida e Sobrecarga de Cuidadores de Crianças com Câncer. *Psicol Ciência e Profissão*. 2014;34(4):1014–31. doi:10.1590/1982-370002332013
  17. Souza JDM, Camara Machado FR, Oliveira AA, Levandowski DC, Pereira Antunes P, Cardoso dos Santos A. Qualidade de vida e sobrecarga de cuidadores de crianças com paralisia cerebral. *Rev Bras em Promoção da Saúde*. 2018;31(3):1–10. doi:10.5020/18061230.2018.7748
  18. Padilha BW, Carrasco AC, Binda AC, Fréz AR, Bim CR. Qualidade de vida

- e sobrecarga de cuidadores de deficientes físicos. *Rev Bras Qual Vida*. 2017;9(1):3–16. doi:10.3895/rbqv.v9n1.5078
19. Duarte MQ, Santo MAS, Lima CP, Giordani JP, Trentini CM. COVID-19 e os impactos na saúde mental: uma amostra do Rio Grande do Sul, Brasil. *Cien Saude Colet*. 2020;25(9):3401–11. doi:10.1590/1413-81232020259.16472020
  20. Anjos KF, Boery RNSO, Santos VC, Boery EN, Silva JK, Rosa DOS. Fatores associados à qualidade de vida de cuidadores familiares de idosos. *Cienc y enfermería*. 2018;24(17):1–15. doi:10.4067/S0717-95532018000100217
  21. Lima DLF, Dias AA, Rabelo RS, Cruz ID, Costa SC, Nigri FMN, et al. COVID-19 no estado do Ceará, Brasil: comportamentos e crenças na chegada da pandemia. *Cien Saude Colet*. 2020;25(5):1575–86. doi:10.1590/1413-81232020255.07192020
  22. Pereira S, Duque E. Cuidar de Idosos Dependentes – A Sobrecarga dos Cuidadores Familiares. *Rev Kairós Gerontol*. 2017;20(1):187-202. doi:0.23925/2176-901x.2017v20i1p187-202
  23. Coppetti LC, Girardon-Perlini NMO, Andolhe R, Dalmolin A, Dapper SN, Machado LG. Care skill and overload of the family caregiver of patients in cancer treatment. *Texto Context - Enferm*. 2020;29(e20180451):1–14. doi:10.1590/1980-265x-tce-2018-0451
  24. Almeida KM, Fonseca BM, Gomes AA, Oliveira MX. Fatores que influenciam a qualidade de vida de cuidadores de paralisados cerebrais. *Fisioter em Mov*. 2013;26(2):307–14. doi:10.1590/S0103-51502013000200007
  25. Lazow MA, Jaser SS, Cobry EC, Garganta MD, Simmons JH. Stress, Depression, and Quality of Life Among Caregivers of Children With Osteogenesis Imperfecta. *J Pediatr Heal Care*. 2019;33(4):437–45. doi:10.1016/j.pedhc.2018.12.003
  26. Pinto M, Madureira A, Barros LBP, Nascimento M, Costa ACC, Oliveira NV, et al. Cuidado complexo, custo elevado e perda de renda: o que não é raro para as famílias de crianças e adolescentes com condições de saúde raras. *Cad Saude Publica*. 2019;35(9):1–13. doi:10.1590/0102-311x00180218
  27. Bourgeois MS, Beach S, Schulz R, Burgio LD. When primary and secondary caregivers disagree: Predictors and psychosocial consequences. *Psychol Aging*. 1996;11(3):527–37. doi:10.1037/0882-7974.11.3.527
  28. Lenardt MH, Willig MH, Seima MD, Pereira LF. A condição de saúde e satisfação com a vida do cuidador familiar de idoso com Alzheimer. *Colomb Med [Internet]*. 2011 [cited 2020 Dez 5];42(2 supl1):17–25. Available from: <https://colombiamedica.univalle.edu.co/index.php/comedica/article/view/816/1347>
  29. Zerbeto AB, Chun RYS. Qualidade de vida dos cuidadores de crianças e adolescentes com alterações de fala e linguagem. *CoDAS*. 2013;25(2):128–34. doi:10.1590/S2317-17822013000200007
  30. Barros AJD, Victora CG, Menezes AMB, L Horta BL, Hartwig F, Victora G, et al. Padrões de distanciamento social em nove cidades gaúchas : estudo

- Epicovid19 / RS. Rev Saude Publica. 2020;54(75):1–14.  
doi:10.11606/s1518-8787.2020054002810
31. Polita NB, Tacla MTGM. Network and social support to families of children with cerebral palsy. Esc Anna Nery - Rev Enferm. 2014;18(1):75–81.  
doi:10.5935/1414-8145.20140011

**Tabela 1.** Distribuição das médias do Escore de Sobrecarga (ZARIT) dos cuidadores, segundo características socioeconômicas e demográficas. Instituto Fernandes Figueira. Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil. 2020.

Características socioeconômicas e demográficas	N	%	Média	Escore de Sobrecarga		P_valor (*)
				IC 95%		
Total	64	100,0	20,8	(18,1;23,4)		
Sexo do cuidador						0,155
Feminino	62	96,9	21,1	(18,5;23,7)		
Masculino	2	3,1	10,0	(2,2;17,8)		
Faixa etária do cuidador						0,999
18 a 30 anos	12	18,8	21,8	(14,6;28,9)		
30 a 50 anos	44	68,8	20,6	(17,5;23,8)		
50 anos e mais	8	12,5	19,9	(14,6;25,1)		
Casado						0,493
Não	32	50,0	21,2	(17,8;24,5)		
Sim	32	50,0	20,3	(16,3;24,4)		
Grau de instrução do cuidador						0,274
1º Grau incompleto	14	21,9	19,9	(15,8;24)		
1º Grau completo	16	25,0	19,3	(13,7;24,9)		
2º Grau completo	26	40,6	23,8	(19,3;28,4)		
Superior completo	8	12,5	15,1	(9,9;20,3)		
Trabalho remunerado						0,293
Não	53	82,8	21,5	(18,5;24,4)		
Sim	11	17,2	17,3	(12;22,5)		
Classe social						<b>0,021</b>
Classe A e B	10	15,6	<b>13,9</b>	<b>(8,8;19)</b>		
Classe C	39	60,9	<b>23,7</b>	<b>(20,3;27,2)</b>		
Classe D e E	15	23,4	<b>17,5</b>	<b>(13,4;21,7)</b>		
Osteogênese Imperfeita no cuidador						0,179
Não	52	81,3	19,8	(17;22,6)		
Sim	12	18,8	24,8	(18,6;31,1)		
Doença crônica no cuidador						0,913
Não	44	68,8	21,0	(17,5;24,6)		
Sim	20	31,3	20,2	(17,1;23,2)		
Frequência religiosa do cuidador						0,238
Algumas vezes semana	19	29,7	21,4	(16,8;26)		
Semanal	21	32,8	17,2	(13,2;21,2)		
Algumas vezes ano	14	21,9	24,2	(18,3;30,1)		
Nenhuma vez	10	15,6	22,1	(14,4;29,8)		
Parentesco do cuidador: mãe						0,289
Não	7	10,9	16,4	(9,2;23,6)		
Sim	57	89,1	21,3	(18,5;24,1)		
Quantidade de dependentes do cuidador						0,443
1 pessoa	31	48,4	19,5	(15,7;23,4)		
2 pessoas	19	29,7	21,3	(17,1;25,5)		
3 ou mais pessoas	14	21,9	22,6	(16,4;28,9)		
Presença de cuidador secundário						0,127
Não	14	21,9	24,4	(18,5;30,3)		
Sim	50	78,1	19,7	(16,9;22,6)		
Rotina de sobrecarga modificada na pandemia						<b>0,015</b>
Não	21	32,8	<b>16,2</b>	<b>(12,5;20)</b>		
Sim	43	67,2	<b>23,0</b>	<b>(19,7;26,2)</b>		
Faixa etária da criança/adolescente						0,596
Até 2 anos	7	10,9	26,4	(18;34,9)		
2 a 4 anos	10	15,6	21,6	(15,1;28,1)		
5 a 10 anos	18	28,1	19,4	(15,5;23,4)		
11 a 18 anos	29	45,3	19,9	(15,6;24,2)		
Regime terapêutico da criança/adolescente						0,226
Infusões venosas	25	39,1	21,3	(17,4;25,2)		
Medicamento oral	24	37,5	18,2	(14,2;22,1)		
Supervisão clínica	15	23,4	24,0	(17,7;30,3)		
Plano de saúde da criança/adolescente						0,159
Não	40	62,5	21,7	(18,7;24,7)		
Sim	24	37,5	19,1	(14,3;24)		
Tipo de Osteogênese Imperfeita da criança/adolescente						0,323
Tipo I	39	60,9	19,5	(16,3;22,7)		
Tipo III	13	20,3	25,1	(17,9;32,3)		
Tipo IV	12	18,8	20,1	(15,5;24,7)		

**Continuação da Tabela 1 - Distribuição das médias do Escore de Sobrecarga (ZARIT) dos cuidadores, segundo características socioeconômicas e demográficas. Instituto Fernandes Figueira. Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil. 2020.**

Características socioeconômicas e demográficas	N	%	Escore de Sobrecarga		
			Média	IC 95%	P_valor (*)
Nível de dependência da criança/adolescente					0,054
Independente	15	23,4	14,5	(10,8;18,2)	
Baixa dependência	21	32,8	20,8	(16,1;25,6)	
Média dependência	14	21,9	23,3	(17,3;29,3)	
Elevada dependência	14	21,9	24,8	(19,5;30,1)	
Cadastro na Associação Nacional de Osteogênese Imperfeita					0,138
Não	23	35,9	18,0	(13,8;22,3)	
Sim	41	64,1	22,3	(19;25,5)	

Nota: Testes não-paramétricos: Mann-Whitney (variáveis dicotômicas) e Kruskal-Wallis (variáveis com 3 ou mais categorias).

Negrito= P\_valor <5%

Tabela 2 - Distribuição das médias dos Fatores de Sobrecarga (Zarit) dos cuidadores, segundo características socioeconômicas e demográficas. Instituto Fernandes Figueira. Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil. 2020.

Características socioeconômicas e demográficas	F1_IPC		F2_RI		F3_EC		F4_PA	
	Média	IC 95%						
Total	0,7	(0,5;0,8)	0,4	(0,3;0,5)	1,9	(1,7;2,2)	1,9	(1,6;2,3)
Sexo do cuidador								
Feminino	0,7	(0,5;0,8)	0,4	(0,3;0,5)	1,9	(1,7;2,2)	2,0	(1,6;2,3)
Masculino	0,2	(0,1;0,3)	0,0	(0;0)	1,4	(0,2;2,6)	1,0	(0,0;3,0)
Faixa etária do cuidador								
18 a 30 anos	0,8	(0,5;1,1)	0,4	(0,2;0,6)	1,9	(1,2;2,6)	1,7	(0,9;2,4)
30 a 50 anos	0,7	(0,5;0,8)	0,3	(0,2;0,5)	1,9	(1,6;2,2)	2,0	(1,6;2,4)
50 anos e mais	0,5	(0,2;0,8)	0,5	(0,2;0,8)	1,8	(1,3;2,4)	2,3	(1,2;3,3)
Casado								
Não	0,7	(0,5;0,9)	0,4	(0,3;0,5)	2,0	(1,6;2,3)	1,9	(1,4;2,4)
Sim	0,6	(0,4;0,8)	0,4	(0,2;0,5)	1,9	(1,5;2,2)	2,0	(1,6;2,5)
Grau de instrução do cuidador								
1º Grau incompleto	0,5	(0,4;0,7)	0,4	(0,2;0,7)	1,8	(1,4;2,3)	2,1	(1,4;2,9)
1º Grau completo	0,6	(0,4;0,9)	0,4	(0,2;0,5)	1,8	(1,2;2,3)	1,8	(1,1;2,5)
2º Grau completo	0,8	(0,5;1)	0,4	(0,3;0,6)	2,2	(1,8;2,6)	2,2	(1,7;2,7)
Superior completo	0,6	(0,3;1)	0,1	(0;0,2)	1,4	(1;1,7)	1,1	(0,2;1,9)
Trabalho remunerado								
Não	0,7	(0,5;0,8)	0,4	(0,3;0,5)	2,0	(1,7;2,2)	2,0	(1,7;2,4)
Sim	0,5	(0,3;0,8)	0,3	(0,1;0,5)	1,7	(1,2;2,2)	1,5	(0,9;2,2)
Classe social								
Classe A e B	0,5	(0,3;0,8)	<b>0,2</b>	<b>(0;0,3)</b>	1,4	(1;1,7)	<b>1,0</b>	<b>(0,3;1,7)</b>
Classe C	0,8	(0,6;0,9)	<b>0,5</b>	<b>(0,3;0,6)</b>	2,1	(1,8;2,5)	<b>2,3</b>	<b>(1,9;2,7)</b>
Classe D e E	0,5	(0,3;0,7)	<b>0,3</b>	<b>(0,1;0,5)</b>	1,8	(1,3;2,2)	<b>1,6</b>	<b>(0,9;2,3)</b>
Osteogênese Imperfeita no cuidador								
Não	<b>0,6</b>	<b>(0,5;0,7)</b>	<b>0,3</b>	<b>(0,2;0,4)</b>	1,9	(1,6;2,2)	1,9	(1,6;2,3)
Sim	<b>0,9</b>	<b>(0,6;1,2)</b>	<b>0,6</b>	<b>(0,4;0,9)</b>	1,9	(1,3;2,5)	2,0	(1,3;2,7)
Doença crônica no cuidador								
Não	0,7	(0,5;0,8)	0,4	(0,3;0,5)	2,0	(1,7;2,3)	1,9	(1,5;2,3)
Sim	0,7	(0,5;0,9)	0,3	(0,2;0,4)	1,8	(1,5;2)	2,1	(1,5;2,7)
Frequência religiosa do cuidador								
Algumas vezes semana	0,7	(0,5;1)	0,4	(0,2;0,6)	1,8	(1,4;2,2)	2,1	(1,6;2,7)
Semanal	0,5	(0,3;0,7)	0,3	(0,1;0,4)	1,8	(1,3;2,2)	1,7	(1,1;2,3)
Algumas vezes ano	0,8	(0,5;1,1)	0,4	(0,2;0,6)	2,3	(1,8;2,8)	2,0	(1,2;2,7)
Nenhuma vez	0,7	(0,4;1)	0,5	(0,2;0,8)	1,9	(1,2;2,6)	2,1	(1,3;2,9)
Parentesco do cuidador: mãe								
Não	<b>0,3</b>	<b>(0,1;0,4)</b>	0,3	(0;0,6)	2,0	(1,2;2,8)	1,9	(0,6;3,1)
Sim	<b>0,7</b>	<b>(0,6;0,8)</b>	0,4	(0,3;0,5)	1,9	(1,6;2,2)	2,0	(1,6;2,3)
Quantidade de dependentes do cuidador								
1 pessoa	0,6	(0,4;0,8)	0,4	(0,3;0,5)	1,8	(1,4;2,1)	1,7	(1,3;2,2)
2 pessoas	0,8	(0,6;1)	0,3	(0,2;0,5)	1,8	(1,3;2,2)	2,1	(1,4;2,8)
3 ou mais pessoas	0,6	(0,3;0,9)	0,4	(0,1;0,7)	2,4	(2;2,9)	2,2	(1,5;2,8)
Presença de cuidador secundário								
Não	0,7	(0,5;1)	0,4	(0,2;0,5)	<b>2,5</b>	<b>(1,8;3,3)</b>	2,1	(1,4;2,9)
Sim	0,6	(0,5;0,8)	0,4	(0,3;0,5)	<b>1,7</b>	<b>(1,5;2)</b>	1,9	(1,5;2,3)
Rotina de sobrecarga modificada na pandemia								
Não	0,5	(0,4;0,7)	0,3	(0,1;0,4)	<b>1,5</b>	<b>(1,2;1,8)</b>	<b>1,5</b>	<b>(0,9;2)</b>
Sim	0,7	(0,6;0,9)	0,4	(0,3;0,5)	<b>2,1</b>	<b>(1,8;2,4)</b>	<b>2,2</b>	<b>(1,8;2,6)</b>
Faixa etária da criança/adolescente								
Até 2 anos	1,0	(0,5;1,5)	0,6	(0,3;0,8)	2,4	(1,4;3,5)	1,6	(1,2;2,1)
2 a 4 anos	0,8	(0,5;1,1)	0,4	(0,2;0,6)	1,5	(0,9;2,1)	2,4	(1,5;3,2)
5 a 10 anos	0,5	(0,4;0,7)	0,2	(0,1;0,3)	2,1	(1,7;2,5)	2,0	(1,3;2,6)
11 a 18 anos	0,6	(0,4;0,8)	0,4	(0,3;0,6)	1,8	(1,4;2,2)	1,9	(1,4;2,4)
Regime terapêutico da criança/adolescente								
Infusões venosas	<b>0,7</b>	<b>(0,5;0,9)</b>	0,4	(0,2;0,5)	1,9	(1,5;2,3)	2,0	(1,6;2,5)
Medicamento oral	<b>0,5</b>	<b>(0,3;0,6)</b>	0,3	(0,2;0,4)	1,9	(1,5;2,3)	2,0	(1,3;2,6)
Supervisão clínica	<b>0,9</b>	<b>(0,6;1,2)</b>	0,5	(0,3;0,8)	2,0	(1,4;2,6)	1,8	(1,3;2,3)
Plano de saúde da criança/adolescente								
Não	0,7	(0,5;0,8)	0,4	(0,3;0,5)	2,0	(1,7;2,3)	2,2	(1,7;2,6)
Sim	0,6	(0,4;0,8)	0,4	(0,2;0,5)	1,8	(1,4;2,3)	1,6	(1,1;2,1)

Continuação da Tabela 2 - Distribuição das médias dos Fatores de Sobrecarga (Zarit) dos cuidadores, segundo características socioeconômicas e demográficas. Instituto Fernandes Figueira. Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil. 2020.

Características socioeconômicas e demográficas	F1_IPC		F2_RI		F3_EC		F4_PA	
	Média	IC 95%	Média	IC 95%	Média	IC 95%	Média	IC 95%
Tipo de Osteogênese Imperfeita da criança/adolescente								
Tipo I	0,6	(0,5;0,8)	0,4	(0,3;0,5)	<b>1,7</b>	<b>(1,4;1,9)</b>	2,0	(1,5;2,4)
Tipo III	0,9	(0,5;1,2)	0,3	(0,1;0,5)	<b>2,5</b>	<b>(1,9;3,1)</b>	2,0	(1,2;2,8)
Tipo IV	0,5	(0,2;0,8)	0,4	(0,2;0,6)	<b>2,1</b>	<b>(1,6;2,7)</b>	1,8	(1,3;2,3)
Nível de dependência da criança/adolescente								
Independente	0,5	(0,3;0,7)	0,2	(0,1;0,3)	1,4	(1;1,7)	1,6	(1;2,2)
Baixa dependência	0,6	(0,4;0,8)	0,5	(0,3;0,7)	2,0	(1,5;2,4)	2,0	(1,3;2,7)
Média dependência	0,8	(0,5;1,1)	0,4	(0,2;0,6)	2,0	(1,5;2,5)	2,3	(1,6;2,9)
Elevada dependência	0,8	(0,5;1,1)	0,4	(0,2;0,6)	2,4	(1,8;3)	2,0	(1,3;2,6)
Cadastro na Associação Nacional de Osteogênese Imperfeita								
Não	0,6	(0,4;0,8)	0,3	(0,2;0,5)	<b>1,6</b>	<b>(1,2;2)</b>	2,0	(1,4;2,5)
Sim	0,7	(0,6;0,9)	0,4	(0,3;0,5)	<b>2,1</b>	<b>(1,8;2,4)</b>	1,9	(1,5;2,3)

Nota: Testes não-paramétricos: Mann-Whitney (variáveis dicotômicas) e Kruskal-Wallis (variáveis com 3 ou mais categorias).

Negrito= P\_valor <5%

Tabela 3 - Distribuição das médias dos domínios da qualidade de vida dos cuidadores, segundo características socioeconômicas e demográficas. Instituto Fernandes Figueira. Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil. 2020.

Características socioeconômicas e demográficas	Domínio 1: Físico		Domínio 2: Psicológico		Domínio 3: Relações Sociais		Domínio 4: Meio Ambiente	
	Média	IC 95%	Média	IC 95%	Média	IC 95%	Média	IC 95%
Total	72,0	(67,9;76,1)	68,0	(63,8;72,3)	68,8	(63,6;74,0)	53,3	(49,0;57,5)
Sexo do cuidador								
Feminino	71,6	(67,4;75,8)	67,6	(63,3;71,9)	68,6	(63,2;74,0)	52,6	(48,4;56,9)
Masculino	83,9	(73,4;94,4)	81,3	(77,2;85,3)	75,0	(75,0;75,0)	73,4	(58,1;88,8)
Faixa etária do cuidador								
18 a 30 anos	72,9	(62,8;83,0)	61,1	(51,0;71,2)	59,0	(45,0;73,0)	42,7	(33,5;52,0)
30 a 50 anos	70,9	(65,9;75,9)	67,7	(62,6;72,8)	69,3	(63,2;75,4)	56,0	(51,0;60,9)
50 anos e mais	76,8	(66,0;87,5)	80,2	(73,5;86,9)	80,6	(69,9;91,3)	54,3	(42,8;65,8)
Casado								
Não	72	(66,8;77,2)	67,1	(61,3;72,8)	66,0	(58,0;73,9)	49,9	(44,1;55,7)
Sim	72	(65,5;78,4)	69,0	(62,7;75,3)	71,6	(64,8;78,4)	56,6	(50,6;62,7)
Grau de instrução do cuidador								
1º Grau incompleto	79,1	(73,5;84,7)	70,8	(61,9;79,8)	75,2	(64,8;85,7)	<b>49,1</b>	<b>(39,3;58,9)</b>
1º Grau completo	72,1	(63,1;81,1)	67,4	(59,7;75,2)	67,7	(56,9;78,6)	<b>51,6</b>	<b>(44,8;58,3)</b>
2º Grau completo	66,2	(59,5;73,0)	64,7	(57,4;72,1)	65,7	(57,8;73,6)	<b>48,9</b>	<b>(43,6;54,2)</b>
Superior completo	78,1	(67,5;88,7)	75,0	(65,5;84,5)	69,8	(51,5;88,0)	<b>78,1</b>	<b>(70,4;85,8)</b>
Trabalho remunerado								
Não	71,8	(67,2;76,4)	67,0	(62,2;71,8)	68,8	(63,0;74,6)	51,5	(47,1;56,0)
Sim	73,1	(63,7;82,4)	73,1	(65,0;81,2)	68,9	(56,3;81,6)	61,6	(50,5;72,8)
Classe social								
Classe A e B	77,5	(67,5;87,5)	78,3	(71,5;85,2)	77,5	(67,2;87,8)	<b>72,2</b>	<b>(62,5;81,8)</b>
Classe C	68,9	(63,3;74,4)	66,9	(61,3;72,4)	67,8	(61,0;74,6)	<b>50,1</b>	<b>(45,5;54,7)</b>
Classe D e E	76,4	(69,4;83,5)	64,2	(55,1;73,2)	65,6	(53,9;77,3)	<b>49,0</b>	<b>(40,3;57,7)</b>
Osteogênese Imperfeita no cuidador								
Não	73,0	(68,4;77,6)	<b>70,8</b>	<b>(66,4;75,1)</b>	69,9	(64,1;75,8)	55,0	(50,3;59,7)
Sim	67,6	(58,1;77,0)	<b>56,3</b>	<b>(45,7;66,8)</b>	63,9	(52,3;75,5)	45,8	(36,6;55,1)
Doença crônica no cuidador								
Não	73,2	(67,6;78,8)	65,9	(60,5;71,3)	68,8	(62,2;75,3)	52,8	(47,9;57,8)
Sim	69,3	(64,6;74,0)	72,7	(66,5;78,9)	68,9	(60,2;77,6)	54,2	(46,1;62,4)
Frequência religiosa do cuidador								
Algumas vezes semana	68,6	(61,4;75,9)	64,9	(56,4;73,4)	72,4	(62,4;82,4)	54,4	(48,0;60,9)
Semanal	75,5	(68,4;82,6)	73,2	(67,7;78,7)	75,0	(68,4;81,6)	58,5	(50,1;66,8)
Algumas vezes ano	70,2	(61,7;78,6)	69,3	(61,1;77,6)	59,3	(46,8;71,9)	48,0	(40,2;55,8)
Nenhuma vez	73,6	(61,0;86,1)	61,3	(47,3;75,2)	62,2	(47,6;76,9)	47,5	(35,7;59,3)
Parentesco do cuidador: mãe								
Não	78,6	(64,9;92,2)	76,2	(60,3;92,1)	69,5	(48,0;90,9)	58,9	(40,8;77,0)
Sim	71,2	(66,9;75,5)	67,0	(62,7;71,4)	68,7	(63,4;74,1)	52,6	(48,3;56,8)
Quantidade de dependentes do cuidador								
1 pessoa	75,3	(68,9;81,8)	70,0	(63,1;76,9)	70,8	(62,2;79,3)	<b>54,5</b>	<b>(48,2;60,8)</b>
2 pessoas	71,4	(64,3;78,5)	71,5	(66,8;76,1)	74,1	(68,4;79,8)	<b>59,9</b>	<b>(53,3;66,4)</b>
3 ou mais pessoas	65,3	(58,3;72,3)	58,9	(49,9;67,9)	57,1	(46,2;68,1)	<b>41,5</b>	<b>(34,1;48,9)</b>
Presença de cuidador secundário								
Não	<b>62,8</b>	<b>(54,4;71,1)</b>	60,7	(51,3;70,1)	62,5	(51,6;73,4)	<b>42,9</b>	<b>(34,2;51,5)</b>
Sim	<b>74,6</b>	<b>(70,1;79,1)</b>	70,1	(65,5;74,7)	70,6	(64,6;76,5)	<b>56,2</b>	<b>(51,6;60,7)</b>
Rotina de sobrecarga modificada na pandemia								
Não	<b>80,6</b>	<b>(74,0;87,3)</b>	<b>76,4</b>	<b>(70,6;82,2)</b>	72,6	(62,5;82,7)	<b>61,5</b>	<b>(54,5;68,4)</b>
Sim	<b>67,8</b>	<b>(63,0;72,5)</b>	<b>64,0</b>	<b>(58,7;69,2)</b>	66,9	(60,9;73,0)	<b>49,3</b>	<b>(44,4;54,2)</b>
Faixa etária da criança/adolescente								
Até 2 anos	60,7	(47,6;73,9)	<b>50,0</b>	<b>(36,2;63,8)</b>	<b>46,4</b>	<b>(29,4;63,5)</b>	<b>34,8</b>	<b>(25,4;44,2)</b>
2 a 4 anos	77,5	(70,4;84,6)	<b>66,7</b>	<b>(58,4;74,9)</b>	<b>62,2</b>	<b>(48,0;76,5)</b>	<b>52,5</b>	<b>(41,4;63,6)</b>
5 a 10 anos	72,6	(66,6;78,7)	<b>70,8</b>	<b>(64,4;77,2)</b>	<b>70,8</b>	<b>(61,1;80,6)</b>	<b>53,6</b>	<b>(45,7;61,6)</b>
11 a 18 anos	72,4	(65,3;79,5)	<b>71,1</b>	<b>(64,5;77,7)</b>	<b>75,2</b>	<b>(69,0;81,4)</b>	<b>57,8</b>	<b>(52,0;63,5)</b>
Regime terapêutico da criança/adolescente								
Infusões venosas	74,0	(68,3;79,7)	66,2	(59,6;72,7)	<b>61,2</b>	<b>(51,5;71,0)</b>	51,9	(45,0;58,8)
Medicamento oral	74,4	(68,1;80,7)	74,1	(68,2;80,1)	<b>79,2</b>	<b>(72,9;85,5)</b>	57,3	(50,0;64,6)
Supervisão clínica	64,8	(54,4;75,1)	61,4	(51,4;71,4)	<b>64,8</b>	<b>(56,2;73,4)</b>	49,2	(41,8;56,5)
Plano de saúde da criança/adolescente								
Não	70,8	(66,3;75,3)	66,4	(61,2;71,5)	<b>65,2</b>	<b>(58,6;71,8)</b>	<b>49,1</b>	<b>(44,6;53,7)</b>
Sim	74,0	(65,9;82,0)	70,8	(63,4;78,2)	<b>74,8</b>	<b>(66,5;83,0)</b>	<b>60,2</b>	<b>(52,5;67,8)</b>
Tipo de Osteogênese Imperfeita da criança/adolescente								
Tipo I	72,0	(66,8;77,2)	67,2	(61,9;72,5)	68,7	(62,9;74,5)	53,8	(48,3;59,4)
Tipo III	73,9	(63,8;84,0)	64,4	(54,4;74,5)	62,8	(47,3;78,4)	51,2	(40,9;61,5)
Tipo IV	69,9	(60,2;79,7)	74,7	(65,1;84,2)	75,7	(63,6;87,8)	53,6	(44,9;62,4)

Continuação da Tabela 3 - Distribuição das médias dos domínios da qualidade de vida dos cuidadores, segundo características socioeconômicas e demográficas. Instituto Fernandes Figueira. Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil. 2020

Características socioeconômicas e demográficas	Domínio 1: Físico		Domínio 2: Psicológico		Domínio 3: Relações Sociais		Domínio 4: MeioAmbiente	
	Média	IC 95%	Média	IC 95%	Média	IC 95%	Média	IC 95%
Nível de dependência da criança/adolescente								
Independente	76,4	(67,7;85,1)	71,7	(63,0;80,3)	77,0	(68,6;85,5)	<b>59,8</b>	<b>(49,8;69,8)</b>
Baixa dependência	70,2	(62,8;77,7)	71,2	(64,8;77,7)	72,2	(64,9;79,6)	<b>55,1</b>	<b>(48,6;61,5)</b>
Média dependência	73,5	(64,7;82,2)	66,7	(58,2;75,1)	70,8	(61,7;80,0)	<b>58,0</b>	<b>(52,8;63,3)</b>
Elevada dependência	68,4	(59,9;76,8)	60,7	(49,8;71,6)	52,8	(38,1;67,4)	<b>38,8</b>	<b>(30,4;47,3)</b>
Cadastro na Associação Nacional de Osteogênese Imperfeita								
Não	<b>77,6</b>	<b>(72,1;83,2)</b>	70,7	(63,4;77,9)	70,7	(64,1;77,2)	52,4	(46,1;58,8)
Sim	<b>68,8</b>	<b>(63,4;74,2)</b>	66,6	(61,3;71,8)	67,8	(60,4;75,1)	53,7	(48,1;59,3)

Nota: Testes não-paramétricos: Mann-Whitney (variáveis dicotômicas) e Kruskal-Wallis (variáveis com 3 ou mais categorias).

Tabela 4 - Correlação de Pearson entre os fatores de sobrecarga do Zarit e os domínios de qualidade de vida do WHOQOL-bref. Instituto Fernandes Figueira. Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil. 2020.

	F1_IPC	F2_RI	F3_EC	F4_PA	Sobrecarga	Dom1	Dom2	Dom3	Dom4	
Correlação de Pearson	F1 - Impacto da prestação de cuidados (F1_IPC)	1	0.602*	0.403*	0.209	0.841*	-0.544*	-0.477*	-0.413*	-0.192
	F2 - Relação Interpessoal (F2_RI)		1	0.389*	0.320*	0.723*	-0.431*	-0.294*	-0.216	-0.287*
	F3 - Expectativas com o cuidar (F3_EC)			1	0.383*	0.757*	-0.581*	-0.331*	-0.362*	-0.387*
	F4 - Percepção de auto eficácia (F4_PA)				1	0.561*	-0.322*	-0.176	-0.216	-0.439*
	Sobrecarga					1	-0.665*	-0.474*	-0.448*	-0.408*
	WHOQOL- Domínio 1:Físico (Dom1)						1	0.528*	0.465*	0.490*
	WHOQOL- Domínio 2:Psicológico (Dom2)							1	0.642*	0.539*
	WHOQOL- Domínio 3:Relações Sociais (Dom3)								1	0.486*
	WHOQOL- Domínio 4:Meio-ambiente (Dom4)									1
	P_valor	F1 - Impacto da prestação de cuidados (F1_IPC)		0.000	0.001	0.098	0.000	0.000	0.000	0.001
F2 - Relação Interpessoal (F2_RI)				0.001	0.010	0.000	0.000	0.018	0.087	0.021
F3 - Expectativas com o cuidar (F3_EC)					0.002	0.000	0.000	0.008	0.003	0.002
F4 - Percepção de auto eficácia (F4_PA)						0.000	0.010	0.165	0.087	0.000
Sobrecarga							0.000	0.000	0.000	0.001
WHOQOL- Domínio 1:Físico (Dom1)								0.000	0.000	0.000
WHOQOL- Domínio 2:Psicológico (Dom2)									0.000	0.000
WHOQOL- Domínio 3:Relações Sociais (Dom3)										0.000
WHOQOL- Domínio 4:Meio-ambiente (Dom4)										

\* P\_valor < 5% ; Nota: Células em branco são devido à matriz triangular (espelho)

Negrito= P\_valor <5%

Tabela 5 - Modelos de regressão linear backward para os desfechos de qualidade de Vida em seus diferentes domínios. Instituto Fernandes Figueira. Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil. 2020.

Variáveis Independentes	Domínio Físico		Domínio Psicológico		Domínio Relações Sociais		Domínio MeioAmbiente	
	$\beta$	p	$\beta$	p	$\beta$	p	$\beta$	p
R <sup>2</sup>	0,554		0,370		0,476		0,574	
Constante	89,87	0,000	100,00	0,000	100,00	0,000	40,08	0,001
Faixa etária do cuidador	-	-	-	-	-	-	7,89	0,017
Grau de instrução do cuidador	-	-	-	-	-5,97	0,037	6,39	0,000
Trabalho remunerado	-	-	-	-	-16,81	0,014	-	-
Classe Social	-	-	-7,42	0,011	-14,72	0,003	-	-
Frequência religiosa	3,08	0,038	-	-	-4,84	0,017	-	-
Quantidade de dependentes	-4,08	0,034	-	-	-	-	-	-
Presença de cuidador secundário	7,41	0,044	-	-	-	-	7,25	0,060
Rotina de sobrecarga modificada na pandemia	-	-	-10,57	0,007	-	-	-9,66	0,007
Faixa etária da criança/adolescente	-	-	-	-	7,37	0,001	-	-
Regime terapêutico da criança	-4,04	0,039	-	-	-	-	-4,20	0,055
Nível de dependência da criança com OI	-	-	-	-	-	-	-4,79	0,006
Sobrecarga	-0,97	0,000	-	-	-0,79	0,000	-	-
F1 - Impacto da prestação de cuidados (F1_IPC)	-	-	-14,72	0,000	-	-	-	-
F4 - Percepção de auto eficácia (F4_PA)	-	-	-	-	-	-	-4,16	0,001

\* P = P-valor do coeficiente Beta no teste de Wald (significativo para  $\alpha < 5\%$ )

$\beta$  é o coeficiente de cada variável independente por regressão, segundo domínios separadamente.

As caselas em branco ("") correspondem a variáveis selecionadas para a regressão, mas não contempladas no modelo final.

Variáveis adicionadas no modelo: Faixa etária (1= 18 a 30 anos/2=30 a 50 anos/3=50 anos e mais), grau de instrução (1=1º Grau incompleto/2= 1º Grau completo/3=2º Grau completo/4= Superior completo), trabalho remunerado(0=Não/1=Sim), classe Social (1= Classe A e B/2= Classe C/3= Classe D e E), frequência religiosa (1= Algumas vezes semana/2= Semanal/3= Algumas vezes ano/4= Nenhuma vez), quantidade de dependentes (1= 1 pessoa/2= 2 pessoas/3=3 ou mais pessoas), presença de cuidador secundário (0=Não/1=Sim), rotina de sobrecarga modificada na pandemia (0=Não/1=Sim), faixa etária da Criança/ Adolescente (1= 0 a 1 ano/2=2 a 4anos/3=5 a 10 anos/ 4=11 a 18 anos), Regime terapêutico (0= Infusões venosas/1=Medicamento oral/2=Supervisão clínica), nível de dependência da criança com OI (1= Independente/2= Baixa Dependência/3= Media Dependência/4= Elevada Dependência), sobrecarga (Media= 20.8/IC 95%=(18.1;23.4)), F1 - Impacto da prestação de cuidados (F1\_IPC) (Media= 0.7/IC 95%=(0.5;0.8)) e F4 - Percepção de auto eficácia (F4\_PA) (Media= 1.9/IC 95%=(1.6;2.3)).

**11.1.3.3. Tabela 9 - Distribuição do tipo de Osteogênese Imperfeita, de acordo com as características socioeconômicas e demográficas. IFF/RJ, 2020**

Características socioeconômicas e demográficas	Tipo de Osteogênese Imperfeita								P_valor
	Tipo I		Tipo III		Tipo IV		Total		
	N	%	N	%	N	%	N	%	
Total	39	100	13	100	12	100	64	100	
Sexo do cuidador									0,372
Feminino	38	97,4	13	100	11	91,7	62	96,9	
Masculino	1	2,6	0	0	1	8,3	2	3,1	
Faixa etária do cuidador									0,838
18 a 30 anos	8	20,5	3	23,1	1	8,3	12	18,8	
30 a 50 anos	25	64,1	9	69,2	10	83,3	44	68,8	
50 anos e mais	6	15,4	1	7,7	1	8,3	8	12,5	
Casado									0,366
Não	22	56,4	6	46,2	4	33,3	32	50,0	
Sim	17	43,6	7	53,8	8	66,7	32	50,0	
Grau de instrução do cuidador									0,705
1º Grau incompleto	8	20,5	3	23,1	3	25,0	14	21,9	
1º Grau completo	10	25,6	2	15,4	4	33,3	16	25,0	
2º Grau completo	14	35,9	7	53,8	5	41,7	26	40,6	
Superior completo	7	17,9	1	7,7	0	0,0	8	12,5	
Trabalho remunerado									0,734
Não	33	84,6	11	84,6	9	75,0	53	82,8	
Sim	6	15,4	2	15,4	3	25,0	11	17,2	
Classe social									0,978
Classe A e B	6	15,4	2	15,4	2	16,7	10	15,6	
Classe C	24	61,5	8	61,5	7	58,3	39	60,9	
Classe D e E	9	23,1	3	23,1	3	25,0	15	23,4	
Osteogênese Imperfeita no cuidador									0,310
Não	29	74,4	12	92,3	11	91,7	52	81,3	
Sim	10	25,6	1	7,7	1	8,3	12	18,8	
Doença crônica no cuidador									0,265
Não	24	61,5	11	84,6	9	75,0	44	68,8	
Sim	15	38,5	2	15,4	3	25,0	20	31,3	
Frequência religiosa do cuidador									0,243
Algumas vezes semana	11	28,2	5	38,5	3	25,0	19	29,7	
Semanal	13	33,3	1	7,7	7	58,3	21	32,8	
Algumas vezes ano	9	23,1	4	30,8	1	8,3	14	21,9	
Nenhuma vez	6	15,4	3	23,1	1	8,3	10	15,6	
Parentesco do cuidador: mãe									0,730
Não	4	10,3	1	7,7	2	16,7	7	10,9	
Sim	35	89,7	12	92,3	10	83,3	57	89,1	
Quantidade de dependentes do cuidador									0,864
1 pessoa	19	48,7	6	46,2	6	50,0	31	48,4	
2 pessoas	13	33,3	3	23,1	3	25,0	19	29,7	
3 ou mais pessoas	7	17,9	4	30,8	3	25,0	14	21,9	
Presença de cuidador secundário									0,677
Não	9	23,1	3	23,1	2	16,7	14	21,9	
Sim	30	76,9	10	76,9	10	83,3	50	78,1	
Rotina de sobrecarga modificada na pandemia									0,491
Não	11	28,2	6	46,2	4	33,3	21	32,8	
Sim	28	71,8	7	53,8	8	66,7	43	67,2	
Faixa etária da criança/adolescente									0,187
Até 2 anos	4	10,3	1	7,7	2	16,7	7	10,9	
2 a 4 anos	5	12,8	5	38,5	0	0,0	10	15,6	
5 a 10 anos	11	28,2	4	30,8	3	25,0	18	28,1	
11 a 18 anos	19	48,7	3	23,1	7	58,3	29	45,3	
Regime terapêutico da criança/adolescente									0,313
Infusões venosas	12	30,8	8	61,5	5	41,7	25	39,1	
Medicamento oral	15	38,5	4	30,8	5	41,7	24	37,5	
Supervisão clínica	12	30,8	1	7,7	2	16,7	15	23,4	
Plano de saúde da criança/adolescente									0,816
Não	23	59,0	9	69,2	8	66,7	40	62,5	
Sim	16	41,0	4	30,8	4	33,3	24	37,5	
Nível de dependência da criança/adolescente									<b>0,001</b>
Independente	14	35,9	0	0,0	1	8,3	15	23,4	
Baixa dependência	14	35,9	1	7,7	6	50,0	21	32,8	
Média dependência	5	12,8	6	46,2	3	25,0	14	21,9	
Elevada dependência	6	15,4	6	46,2	2	16,7	14	21,9	
Cadastro na Associação Nacional de Osteogênese Imperfeita									0,251
Não	17	43,6	4	30,8	2	16,7	23	35,9	
Sim	22	56,4	9	69,2	10	83,3	41	64,1	

(\*) P-valor do teste Fisher. Nível de significância ( $\alpha$ ) de 5%

**11.1.3.4. Tabela 10 - Distribuição da Escala de Sobrecarga dos cuidadores, de acordo com as características socioeconômicas e demográficas. IFF/RJ, 2020**

Características socioeconômicas e demográficas	Ausência		Leve a moderada		Moderada a severa		Total		P_valor
	N	%	N	%	N	%	N	%	
Total	35	100	25	100	4	100	64	100	
Sexo do cuidador									0,568
Feminino	33	94,0	25	100	4	100	62	96,0	
Masculino	2	5,0	0	0,0	0	0,0	2	3,0	
Faixa etária do cuidador									0,532
18 a 30 anos	6	17,0	4	16,0	2	50,0	12	18,0	
30 a 50 anos	25	71,0	17	68,0	2	50,0	44	68,0	
50 anos e mais	4	11,0	4	16,0	0	0,0	8	12,0	
Casado									0,312
Não	16	45,7	15	60,0	1	25,0	32	50,0	
Sim	19	54,3	10	40,0	3	75,0	32	50,0	
Grau de instrução do cuidador									0,416
1º Grau incompleto	8	22,0	6	24,0	0	0,0	14	21,0	
1º Grau completo	9	25,0	6	24,0	1	25,0	16	25,0	
2º Grau completo	11	31,0	12	48,0	3	75,0	26	40,0	
Superior completo	7	20,0	1	4,0	0	0,0	8	12,0	
Trabalho remunerado									0,407
Não	27	77,1	22	88,0	4	100	53	82,8	
Sim	8	22,9	3	12,0	0	0,0	11	17,2	
Classe social									<b>0,021</b>
Classe A e B	9	25,0	1	4,0	0	0,0	10	15,0	
Classe C	15	42,0	20	80,0	4	100	39	60,0	
Classe D e E	11	31,0	4	16,0	0	0,0	15	23,0	
Osteogênese Imperfeita no cuidador									0,233
Não	30	85,7	20	80,0	2	50,0	52	81,3	
Sim	5	14,3	5	20,0	2	50,0	12	18,8	
Doença crônica no cuidador									0,528
Não	23	65,7	17	68,0	4	100	44	68,8	
Sim	12	34,3	8	32,0	0	0,0	20	31,3	
Frequência religiosa do cuidador									0,194
Algumas vezes semana	9	25,0	9	36,0	1	25,0	19	29,0	
Semanal	16	45,0	5	20,0	0	0,0	21	32,0	
Algumas vezes ano	6	17,0	6	24,0	2	50,0	14	21,0	
Nenhuma vez	4	11,0	5	20,0	1	25,0	10	15,0	
Parentesco do cuidador: mãe									1,000
Não	4	11,4	3	12,0	0	0,0	7	10,9	
Sim	31	88,6	22	88,0	4	100	57	89,1	
Quantidade de dependentes do cuidador									0,381
1 pessoa	18	51,0	11	44,0	2	50,0	31	48,0	
2 pessoas	9	25,0	10	40,0	0	0,0	19	29,0	
3 ou mais pessoas	8	22,0	4	16,0	2	50,0	14	21,0	
Presença de cuidador secundário									0,256
Não	6	17,1	6	24,0	2	50,0	14	21,9	
Sim	29	82,9	19	76,0	2	50,0	50	78,1	
Rotina de sobrecarga modificada na pandemia									0,447
Não	13	37,1	8	32,0	0	0,0	21	32,8	
Sim	22	62,9	17	68,0	4	100	43	67,2	
Faixa etária da criança/adolescente									0,173
Até 2 anos	2	5,0	3	12,0	2	50,0	7	10,0	
2 a 4 anos	4	11,0	6	24,0	0	0,0	10	15,0	
5 a 10 anos	11	31,0	7	28,0	0	0,0	18	28,0	
11 a 18 anos	18	51,0	9	36,0	2	50,0	29	45,0	
Tipo de Osteogênese Imperfeita da criança/adolescente									0,347
Tipo I	24	68,0	13	52,0	2	50,0	39	60,0	
Tipo III	5	14,0	6	24,0	2	50,0	13	20,0	
Tipo IV	6	17,0	6	24,0	0	0,0	12	18,0	
Regime terapêutico da criança/adolescente									0,325
Infusões venosas	11	31,0	13	52,0	1	25,0	25	39,1	
Medicamento oral	16	45,0	7	28,0	1	25,0	24	37,0	
Supervisão clínica	8	22,0	5	20,0	2	50,0	15	23,0	
Plano de saúde da criança/adolescente									0,152
Não	19	54,3	19	76,0	2	50,0	40	62,5	
Sim	16	45,7	6	24,0	2	50,0	24	37,5	

Continuação da Tabela 10 - Distribuição da Escala de Sobrecarga dos cuidadores, de acordo com as características socioeconômicas e demográficas. IFF/RJ, 2020

Características socioeconômicas e demográficas	Ausência		Leve a moderada		Moderada a severa		Total		P_valor
	N	%	N	%	N	%	N	%	
Nível de dependência da criança/adolescente									<b>0,044</b>
Independente	13	37,0	2	8,0	0	0,0	15	23,0	
Baixa dependência	10	28,0	10	40,0	1	25,0	21	32,0	
Média dependência	8	22,0	5	20,0	1	25,0	14	21,0	
Elevada dependência	4	11,0	8	32,0	2	50,0	14	21,0	
Cadastro na Associação Nacional de Osteogênese Imperfeita							0,49		
Não	15	42,9	7	28,0	1	25,0	23	35,9	
Sim	20	57,1	18	72,0	3	75,0	41	64,1	

Nota: a categoria "intensa sobrecarga" foi mesurada, porém não teve nenhum cuidador nela.

(\*) P-valor do teste Fisher. Nível de significância ( $\alpha$ ) de 5%.

## 11.2. ANEXOS

### 11.2.1. WHOQOL-BREF

#### Instruções

Este questionário é sobre como você se sente a respeito de sua qualidade de vida, saúde e outras áreas de sua vida. Por favor responda a todas as questões, marcando com X a que melhor representa a sua resposta. Se você não tem certeza sobre que resposta dar em uma questão, por favor, escolha entre as alternativas a que lhe parece mais apropriada. Esta, muitas vezes, poderá ser sua primeira escolha. Por favor, tenha em mente seus valores, aspirações, prazeres e preocupações, tomando como referência as **duas últimas semanas**.

<b>Código:</b> _____		
<b>B1: Como você avaliaria sua qualidade de vida?</b>		<b>Pts. B1</b>
1- <input type="checkbox"/> Muito ruim      2- <input type="checkbox"/> Ruim      3- <input type="checkbox"/> Nem ruim nem boa 4- <input type="checkbox"/> Boa      5- <input type="checkbox"/> Muito boa		
<b>B2: O quanto você está satisfeito(a) com sua saúde?</b>		<b>Pts. B2</b>
1- <input type="checkbox"/> Muito insatisfeito      2- <input type="checkbox"/> Insatisfeito      3- <input type="checkbox"/> Nem satisfeito, nem insatisfeito 4- <input type="checkbox"/> Satisfeito      5- <input type="checkbox"/> Muito satisfeito		

As questões seguintes são sobre **o quanto** você tem sentido algumas coisas nas últimas duas semanas. (B3-B9)

1.Nada	2.Muito pouco	3.Mais ou menos	4.Bastante	5.Extremamente	1	2	3	4	5	Pts.
B3. Em que medida sente alguma dor física que o impede de fazer o que precisa?										<b>B3</b>
B4. O quanto você precisa de algum tratamento médico para levar sua vida diária?										<b>B4</b>
B5. O quanto você aproveita a vida?										<b>B5</b>
B6. Em que medida você acha que sua vida tem sentido?										<b>B6</b>
B7. O quanto você consegue se concentrar?										<b>B7</b>
B8. O quanto você se sente seguro (a) em sua vida diária?										<b>B8</b>
B9. O quanto o seu ambiente físico é saudável (clima, barulho, poluição, atrativos)?										<b>B9</b>

As questões seguintes perguntam sobre quão completamente você tem sentido ou é capaz de fazer certas coisas nestas últimas duas semanas (B10-B14).

1.Nada 2.Muito pouco 3.Médio 4.Muito 5. Completamente	1	2	3	4	5	Pts.
B10. Você tem energia suficiente para seu dia-a-dia?						B10
B11. Você é capaz de aceitar sua aparência física?						B11
B12. Você tem dinheiro suficiente para satisfazer suas necessidades?						B12
B13. O quanto as informações que precisa no seu dia a dia estão disponíveis a você?						B13
B14. Em que medida você tem oportunidades de atividade de lazer?						B14

B15: Quão bem você é capaz de se locomover, isto é, caminhar com as próprias pernas ou deslocar-se com a ajuda de aparelhos ou cadeiras de rodas, nas ÚLTIMAS DUAS SEMANAS ?	Pts. B15
1- <input type="checkbox"/> Muito mal      2- <input type="checkbox"/> Mal      3- <input type="checkbox"/> Nem mal, nem bem 4- <input type="checkbox"/> Bem      5- <input type="checkbox"/> Muito bem	

As questões seguintes perguntam sobre quão bem ou satisfeito você se sentiu a respeito de vários aspectos de sua vida nas últimas duas semanas. (B16- 25)

O quanto você está satisfeito (a)...	1.Muito insatisfeito 2.Insatisfeito 3.Nem satisfeito, nem insatisfeito 4.Satisfeito 5. Muito satisfeito	1	2	3	4	5	Pts.
B16. ...com seu sono?							B16
B17. ...com sua capacidade de desempenhar as atividades do seu dia a dia?							B17
B18. ...com sua capacidade para o trabalho?							B18
B19. ...consigo mesmo?							B19
B20. ...com suas relações pessoais (amigos, parentes, conhecidos, colegas)?							B20
B21. ...com sua vida sexual?							B21
B22. ...com o apoio que você recebe de seus amigos?							B22
B23. ...com as condições do local onde mora?							B23
B24. ...com o seu acesso aos serviços de saúde?							B24
B25. ...com o seu meio de transporte?							B25

A questão seguinte refere-se à frequência que se sentiu ou experimentou certas coisas nas ÚLTIMAS DUAS SEMANAS

B26: Com que frequência você tem sentimentos negativos tais como mau humor, desespero, ansiedade, depressão?	Pts. B26
1- <input type="checkbox"/> Nunca      2- <input type="checkbox"/> Algumas vezes      3- <input type="checkbox"/> Frequentemente 4- <input type="checkbox"/> Muito Frequentemente      5- <input type="checkbox"/> Sempre	

## 11.2.2. ZARIT BURDEN INTERVIEW (ZBI)

### Instruções

Por favor responda a todas as questões, marcando com X o número que melhor representa a frequência com que o Sr/Sra. se sente daquela maneira.

Código: _____											
0.Nunca	1.Raramente	2.Algumas vezes	3.Frequentemente	4.Sempre	0	1	2	3	4	Pts.	
C1: O Sr/Sra sente que a criança/adolescente pede mais ajuda do que ele(a) necessita?										C1	
C2: O Sr/Sra sente que por causa do tempo que o Sr/Sra gasta com a criança/adolescente, o Sr/Sra não tem tempo suficiente para si mesmo(a)?										C2	
C3: O Sr/Sra se sente estressado (a) entre cuidar da criança/adolescente e suas outras responsabilidades com a família e o trabalho?										C3	
C4: O Sr/Sra se sente envergonhado(a) com o comportamento da criança/adolescente?										C4	
C5: O Sr/Sra se sente irritado(a) quando a criança/adolescente está por perto?										C5	
C6: O Sr/Sra sente que a criança/adolescente afeta negativamente seu relacionamentos com outros membros da família ou amigos?										C6	
C7: O Sr/Sra sente receio pelo futuro da criança/adolescente?										C7	
C8: O Sr/Sra sente que a criança/adolescente depende do Sr/Sra?										C8	
C9: O Sr/Sra se sente tenso(a) quando a criança/adolescente está por perto?										C9	
C10: O Sr/Sra sente que sua saúde foi afetada por causa de seu envolvimento com a criança/adolescente?										C10	
C11: O Sr/Sra sente que o Sr/Sra não tem tanta privacidade como gostaria, por causa da criança/adolescente?										C11	
C12: O Sr/Sra sente que sua vida social tem sido prejudicada porque o Sr/Sra esta cuidado da criança/adolescente?										C12	
C13: O Sr/Sra não se sente à vontade de ter visitas em casa por causa da criança/adolescente?										C13	
C14: O Sr/Sra sente que a criança/adolescente espera que o Sr/Sra cuide dele(a) como se o Sr/Sra fosse a única pessoa de quem ele(a) pode depender?										C14	
C15: O Sr/Sra sente que não tem dinheiro suficiente para cuidar da criança/adolescente, somando-se as suas outras despesas?										C15	
C16: O Sr/Sra sente que será incapaz de cuidar da criança/adolescente por muito mais tempo?										C16	
C17: O Sr/Sra sente que perdeu o controle da sua vida desde a doença da criança/adolescente?										C17	
C18: O Sr/Sra gostaria simplesmente deixar que outra pessoa cuidasse da criança/adolescente?										C18	
C19: O Sr/Sra se sente em dúvida sobre o que fazer pela criança/adolescente?										C19	
C20: O Sr/Sra sente que deveria estar fazendo mais pela criança/adolescente?										C20	
C21: O Sr/Sra sente que poderia cuidar melhor da criança/adolescente?										C21	
<b>0.Nem um pouco 1.Um pouco 2.Moderadamente 3.Muito 4.Extremadamente</b>					<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>		Pts.
C22: De uma maneira geral, quanto o Sr/Sra se sente sobrecarregado(a) por cuidar da criança/adolescente?										C22	

### 11.2.3. SINTAXE PARA ANÁLISE DO WHOQOL-BREF.

ETAPAS	SINTAXE SPSS PARA O CÁLCULOS DOS ESCORES DO WHOQOL-BREF
Verificar se todos os 26 itens foram preenchidos com respostas entre 1 e 5	RECODE Q1 Q2 Q3 Q4 Q5 Q6 Q7 Q8 Q9 Q10 Q11 Q12 Q13 Q14 Q15 Q16 Q17 Q18 Q19 Q20 Q21 Q22 Q23 Q24 Q25 Q26 (1=1) (2=2) (3=3) (4=4) (5=5) (ELSE=SYSMIS).
Converter as questões invertidas	RECODE Q3 Q4 Q26 (1=5) (2=4) (3=3) (4=2) (5=1).
Calcular os escores dos domínios	COMPUTE PHYS=MEAN.6(Q3,Q4,Q10,Q15,Q16,Q17,Q18)*4. COMPUTE PSYCH=MEAN.5(Q5,Q6,Q7,Q11,Q19,Q26)*4. COMPUTE SOCIAL=MEAN.2(Q20,Q21,Q22)*4. COMPUTE ENVIR=MEAN.6(Q8,Q9,Q12,Q13,Q14,Q23,Q24,Q25)*4.
Transformar os escores para uma escala de 0 a 100	COMPUTE PHYS=(PHYS-4)*(100/16). COMPUTE PSYCH=(PSYCH-4)*(100/16). COMPUTE SOCIAL=(SOCIAL-4)*(100/16). COMPUTE ENVIR=(ENVIR-4)*(100/16).
Excluir os respondentes cujo número de itens não respondidos excedem 20% do total de itens	COUNT TOTAL=Q1 TO Q26 (1 THRU 5). SELECT IF (TOTAL>=21). EXECUTE.

## 11.2.4. PARECER DO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA

INSTITUTO FERNANDES  
FIGUEIRA - IFF/ FIOCRUZ - RJ/  
MS



### PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

#### DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

**Título da Pesquisa:** QUALIDADE DE VIDA DOS CUIDADORES DE CRIANÇAS/ADOLESCENTES VINCULADOS AO CENTRO DE REFERÊNCIA EM OSTEOGÊNESE IMPERFEITA DO RIO DE JANEIRO, 2020.

**Pesquisador:** Juan Clinton Llerena Junior

**Área Temática:**

**Versão:** 2

**CAAE:** 31625420.4.0000.5269

**Instituição Proponente:** Instituto Fernandes Figueira - IFF/ FIOCRUZ - RJ/ MS

**Patrocinador Principal:** Financiamento Próprio

#### DADOS DO PARECER

**Número do Parecer:** 4.070.871

#### Apresentação do Projeto:

Resposta às pendências apontadas no parecer 4.040.400 de 21/05/2020.

As informações referentes à "Apresentação do Projeto", foram obtidas do arquivo Informações Básicas do Projeto (PB\_INFORMAÇÕES\_BÁSICAS\_DO\_PROJETO\_1546982.pdf de 29/05/2020) "A Osteogênese Imperfeita (OI) é uma doença crônica, que tem como principal manifestação clínica a fragilidade óssea, o que produz diversas fraturas ao longo da vida, podendo levar a deformidades ósseas e limitações funcionais. Por estas limitações funcionais, as crianças ou adolescentes com a doença muitas vezes precisam de um cuidador que os auxilie em suas atividades básicas da vida diária, porém este cuidador abnega de outras atividades e projetos pessoais para dedicar-se ao cuidado da criança e está envolvido em outras tarefas, como o cuidado de outros filhos, tarefas domésticas e atividade profissional. Este acúmulo de tarefas contribui para a sobrecarga do cuidador, afetando diretamente a sua vida pessoal, social e familiar, e conseqüentemente influenciando de forma direta na sua qualidade de vida. Considerando isto, esta pesquisa tem como objetivo geral: Avaliar a qualidade de vida de cuidadores principais de crianças e adolescentes com osteogênese imperfeita, e como objetivos específicos: Associar os domínios da qualidade de vida dos cuidadores principais à sua sobrecarga relativa ao cuidado, considerando seus aspectos socioeconômicos e demográficos; e associar os domínios da qualidade de vida dos

Endereço: RUI BARBOSA, 716

Bairro: FLAMENGO

CEP: 22.250-020

UF: RJ

Município: RIO DE JANEIRO

Telefone: (21)2554-1730

Fax: (21)2552-8491

E-mail: cepiff@iff.fiocruz.br

Continuação do Parecer: 4.070.871

cuidadores principais às características da OI, segundo sua classificação (I, III, IV), regime terapêutico e nível de independência da criança ou adolescente. Para atingir este objetivos serão coletados os dados dos cuidadores por meio dos seguintes instrumentos: questionário socioeconômico e demográfico, World Health Organization Quality of Life Instrument, brief version (WHOQOL-bref) e Zarit Burden Interview (ZBI) após a coleta, as variáveis serão analisadas descritivamente e bivariadamente, para assim identificar as possíveis associações entre as exposições e os desfechos (domínios do WHOQOL-bref) e finalmente serão elaborados os quatro modelos de regressão linear referentes aos domínios de qualidade de vida.\*

**Objetivo da Pesquisa:**

As informações referentes aos "Objetivos do Projeto", foram obtidas do arquivo Informações Básicas do Projeto (PB\_INFORMAÇÕES\_BÁSICAS\_DO\_PROJETO\_1546982.pdf de 29/05/2020) - "Objetivo Primário: Avaliar a qualidade de vida de cuidadores principais de crianças e adolescentes com osteogênese imperfeita. Objetivo Secundário:

- Associar os domínios da qualidade de vida dos cuidadores (físico, psicológico, relações sociais e meio ambiente) à sua sobrecarga relativa ao cuidado, considerando seus aspectos socioeconômicos e demográficos.
- Associar os domínios da qualidade de vida dos cuidadores (físico, psicológico, relações sociais e meio ambiente) às características da OI, segundo sua classificação (I, III, IV), regime terapêutico e nível de independência da criança ou adolescente.\*

**Avaliação dos Riscos e Benefícios:**

**Riscos:**

A pesquisa não oferece riscos diretos por se tratar de uma pesquisa com questionários, no entanto como risco mínimo associado existe o desconforto de alguma das perguntas causar algum incômodo e, nesse caso, o participante poderá deixar de responder qualquer das perguntas sem nenhum problema.

**Benefícios:**

Esta pesquisa não tem benefícios diretos para os participantes porém considera-se que ela possa contribuir com as equipes multidisciplinares, provendo-as de ferramentas para identificar os pontos fortes e os pontos fracos das famílias e, conseqüentemente, favorecendo um acolhimento mais humano por parte do serviço de saúde, e de modo geral a melhorar a qualidade de vida das famílias que sofrem com a doença.\*

Endereço: RUI BARBOSA, 716

Bairro: FLAMENGO

CEP: 22.250-020

UF: RJ

Município: RIO DE JANEIRO

Telefone: (21)2554-1730

Fax: (21)2552-8491

E-mail: cepiff@iff.fiocruz.br

INSTITUTO FERNANDES  
FIGUEIRA - IFF/ FIOCRUZ - RJ/  
MS



Continuação do Parecer: 4.070.871

**Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:**

A pesquisadora anexou carta resposta apontando as respostas às pendências apontadas no parecer 4.040.400 de 21/05/2020:

Formatação do TCLE: Faltou no cabeçalho as logos da FIOCRUZ e do IFF, inserir no rodapé e espaço para rubricas e Deixar margem para que o CEP possa carimbar a aprovação do estudo sem comprometimento do texto escrito no TCLE - ok

Número da resolução: A resolução que a pesquisa vai seguir é a 466 e não a 510. - ok

Investigador que obteve o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, pode não ser o pesquisador

TCLE Item 2: No item 2 não é necessário citar o nome do questionário em Inglês. O primeiro questionário usar uma linguagem mais simples para denir as perguntas :perguntas sobre suas condições de vida e características como idade, sexo. - ok

TCLE Item 7: reescrever com uma linguagem mais acessível ao cuidador.- ok

Isolamento e epidemia: O pesquisador deve esclarecer ao CEP como serão tratados os dados de questionários aplicados no período de isolamento e da epidemia quando se pressupõe uma sobrecarga extra aos cuidadores - ok

Acompanhamento do participante: O pesquisador não prevê nenhum tipo de acompanhamento que seria necessário ao participante que demonstrar um desconforto ou stress ao responder determinadas perguntas da escala. A sugestão dada pelo pesquisador (não responder a pergunta) compromete a qualidade metodológica da aplicação da escala - ok

**Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:**

Carta resposta ao parecer - ok

TCLE - ok

**Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:**

As pendências foram atendidas.

**Considerações Finais a critério do CEP:**

Endereço: RUI BARBOSA, 716  
Bairro: FLAMENGO CEP: 22.250-020  
UF: RJ Município: RIO DE JANEIRO  
Telefone: (21)2554-1730 Fax: (21)2552-8491 E-mail: cepiff@ff.fiocruz.br

**INSTITUTO FERNANDES  
FIGUEIRA - IFF/ FIOCRUZ - RJ/  
MS**



Continuação do Parecer: 4.070.871

**Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:**

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BASICAS_DO_PROJETO_1546982.pdf	29/05/2020 00:31:00		Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Dissertacao_comitedeetica_alterado.docx	29/05/2020 00:30:28	Lindsay Ibacache Barrenechea	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	tcledissertacaoversao2alterado.docx	29/05/2020 00:27:56	Lindsay Ibacache Barrenechea	Aceito
Outros	cartarespostacep.docx	29/05/2020 00:27:37	Lindsay Ibacache Barrenechea	Aceito
Outros	cartadeaprovaçãodepartamentodepesquisa.pdf	04/05/2020 10:26:19	Lindsay Ibacache Barrenechea	Aceito
Outros	autorizacaodachefia.pdf	04/05/2020 10:24:13	Lindsay Ibacache Barrenechea	Aceito
Folha de Rosto	folhaderostrocertissima.pdf	04/05/2020 10:17:00	Lindsay Ibacache Barrenechea	Aceito

**Situação do Parecer:**

Aprovado

**Necessita Apreciação da CONEP:**

Não

RIO DE JANEIRO, 04 de Junho de 2020

Assinado por:

**Ana Maria Aranha Magalhães Costa  
(Coordenador(a))**

Endereço: RUI BARBOSA, 716  
Bairro: FLAMENGO CEP: 22.250-020  
UF: RJ Município: RIO DE JANEIRO  
Telefone: (21)2554-1730 Fax: (21)2552-8491 E-mail: cepiff@ff.fiocruz.br