

UNIVERSIDADE DE LISBOA
FACULDADE DE PSICOLOGIA



**QUALIDADE DE VIDA E SINTOMATOLOGIA EMOCIONAL E
COMPORTAMENTAL EM ADOLESCENTES COM DOENÇA
DAS CÉLULAS FALCIFORMES**

Diana Raquel Silva Gouveia

MESTRADO INTEGRADO EM PSICOLOGIA

**Área de Especialização em Psicologia Clínica e da Saúde – Psicologia da Saúde e da
Doença**

2021

UNIVERSIDADE DE LISBOA
FACULDADE DE PSICOLOGIA



**QUALIDADE DE VIDA E SINTOMATOLOGIA EMOCIONAL E
COMPORTAMENTAL EM ADOLESCENTES COM DOENÇA
DAS CÉLULAS FALCIFORMES**

Diana Raquel Silva Gouveia

Dissertação orientada pela Prof^a Doutora Margarida Custódio dos Santos

MESTRADO INTEGRADO EM PSICOLOGIA

**Área de Especialização em Psicologia Clínica e da Saúde – Psicologia da Saúde e da
Doença**

2021

Agradecimentos

Um especial agradecimento à Professora Doutora Margarida Custódio dos Santos, pela paciência, por me incentivar a fazer sempre mais e melhor, ajudando-me na procura de soluções perante os desafios que este ano trouxe. Por se mostrar sempre disponível para me ensinar e me transmitir conhecimentos valiosos que certamente irei levar comigo para a vida.

Agradeço aos profissionais de saúde do HFF e em especial à Doutora Teresa Faria, por me receberem de braços abertos e me ajudarem através da sinalização de participantes para este trabalho. Agradeço, ainda, a todas as famílias que participaram neste estudo e me permitiram espreitar e fazer parte da realidade que vivem.

Agradecer à minha família, que sempre me apoiou nos momentos mais difíceis, por ser a rede de apoio, suporte e segurança, agora e sempre, o meu eterno obrigado. À minha mãe por me dar força nos momentos em que achei que não conseguia continuar. Ao meu pai que nunca me deixou desistir. E ao meu irmão, pelo apoio e companheirismo, pelas conversas e devaneios que me faziam pensar e refletir. A todos vós, que com palavras ternas me reergueram e fizeram acreditar que consigo alcançar tudo o que eu quiser.

Um obrigada gigante ao meu namorado, que me apoia incondicionalmente e que sempre me motivou a ser melhor. Que me aconselhou e mostrou sempre o seu orgulho em mim, me limpou as lágrimas e me amou nos meus piores momentos, que ensinou e ensina todos os dias, a ver o lado mais bonito do mundo.

Aos meus amigos e colegas de faculdade, Marco Varela, Maria Ana Coelho e Margarida Paulino, que me acompanharam durante os cinco longos e difíceis anos de faculdade, quero agradecer as memórias maravilhosas. Começámos juntos e terminamos juntos! À minha colega e amiga Raquel Martins quero agradecer todo o apoio prestado, por me incentivar a nunca desistir, a ser resiliente e me animar sempre que dizia – “estás quase!!”. Não poderia deixar de agradecer à “minha Bia” que também ela me acompanhou nesta jornada que foi entrar na faculdade, que sempre me acarinhou, ouviu e apoiou.

Por último, gostaria de agradecer a todos os docentes que se cruzaram comigo durante o meu percurso enquanto estudante da Faculdade de Psicologia, que me aguçaram o gosto e o interesse e que acima de tudo, sempre se mostraram disponíveis e dispostos a ajudar, ensinar e partilhar as suas experiências.

Resumo

Enquadramento: estudos têm verificado que as manifestações e características da Doença das Células Falciformes (DCF) têm impacto nos domínios da Qualidade de Vida Relativa à Saúde (QVRS) dos adolescentes e que os coloca em risco para perturbações psicossociais. Esses resultados foram reforçados na revisão sistemática de literatura apresentada neste estudo, que seguiu as recomendações da *Preferred Reporting Item for Systematic Reviews and Meta-Analysis* (PRISMA) e incluiu 29 artigos na análise. **Objetivo:** identificar os níveis da QVRS e os indicadores de problemas emocionais e comportamentais em adolescentes com DCF. **Método:** a amostra integrou 22 participantes, 11 adolescentes com DCF com idades entre 13 e 17 anos e 11 pais/cuidadores, que preencheram o *Pediatric Quality of Life Sickle Cell Disease Module* (PedsQL-SCD), o *KIDSCREEN-10* e o *Pediatric Symptom Checklist-17* (PSC-17). Foi realizada uma análise descritiva e correlacional. **Resultados:** os adolescentes da amostra apresentam QVRS baixa, com resultados piores nas subescalas relativas ao impacto e controlo da dor, tanto no relato dos adolescentes como dos pais/cuidadores. No *KIDSCREEN-10*, verificou-se uma QVRS moderada, em ambos os relatos. No relato dos adolescentes verificaram-se associações significativas entre perturbações emocionais e de comportamento e dificuldades na comunicação com os cuidadores formais sobre a doença; e entre o risco para problemas de internalização e as subescalas relativas a emoções negativas direcionadas à DCF e dificuldades de compreensão por outras pessoas do diagnóstico. No relato dos pais/cuidadores, foram identificadas associações negativas entre o risco de perturbações emocionais e de comportamento e a subescala Emoções e a perceção de que a QVRS dos adolescentes é afetada por dificuldades de compreensão da sua doença por outros. **Conclusões:** este estudo reforça os resultados de estudos similares sobre a prevalência de risco de perturbações psicossociais e emoções negativas em relação à doença, avaliadas pelos adolescentes e pelos seus pais/cuidadores, e colocando em evidência a relação entre a QVRS e as características da DCF, especificamente, o impacto da dor e o seu controlo.

Palavras-chave: dor; qualidade de vida; adolescentes; anemia falciforme; doença das células falciformes; depressão; ansiedade.

Abstract

Background: studies have found that the manifestations and characteristics of Sickle Cell Disease (SCD) have an impact on domains of adolescents' health-related quality of life (HRQoL), and that it puts them at risk for psychosocial disorders. These results were reinforced in the systematic review presented in this study, which followed the recommendations of the Preferred Reporting Item for Systematic Reviews and Meta-Analysis and included 29 articles. **Objective:** identify HRQoL levels and signs of emotional and behavioral problems in adolescents with SCD. **Method:** the sample consisted of 22 participants, 11 adolescents with SCD, ages 13 to 17 years, and 11 parents/caregivers, who completed the Pediatric Quality of Life Sickle Cell Disease Module (PedsQL-SCD), the KIDSCREEN-10 and the Pediatric Symptom Checklist-17 (PSC-17). Descriptive and correlational analysis were performed. **Results:** the adolescents in this sample have a low HRQoL and, as shown in the self and parent proxy reports, the subscales related to pain impact and control have the worst results. KIDSCREEN-10 showed a moderate HRQL in both reports. In the adolescents' self-report, significant associations were found between emotional and behavioral problems, and difficulties in communicating with medical staff about the disease; as well as between risk for internalizing problems and the subscales related to negative emotions directed towards SCD and difficulty when others don't understand what is like having SCD. In parent-proxy negative associations were identified between the risk of emotional and behavioral disturbances and negative emotions like anger, as well as the perception that the adolescents' HRQoL is affected when other people don't understand what is like having SCD. **Conclusions:** this study reinforces the results of similar studies about the prevalence of risk for psychosocial problems and negative emotions related to the disease, assessed by adolescents and parents/caregivers and highlights the relation between HRQoL and SCD's characteristics, especially the impact and control of pain.

Keywords: pain; quality of life; adolescents; sickle cell anemia; sickle cell disease; depression; anxiety.

Índice

Introdução	1
Capítulo I – Enquadramento Teórico	3
1. Doença das Células Falciformes: Prevalência e Etiologia.....	3
2. Aspectos Clínicos da Doença das Células Falciformes.....	3
2.1. <i>Manifestações Clínicas</i>	3
2.2. <i>Dor na Doença das Células Falciformes</i>	4
2.3. <i>Cuidados Médicos e Tratamentos</i>	5
3. O Adolescente com Doença das Células Falciformes	6
3.1. <i>Impacto da DCF na adolescência</i>	6
3.2. <i>Perturbações Psicoafetivas</i>	8
3.3. <i>Problemas de Sono e Fadiga</i>	9
3.4. <i>Impacto nos cuidadores</i>	10
4. Qualidade de Vida Relativa à Saúde em Crianças e Adolescentes com DCF: Revisão Sistemática de Literatura	11
4.1. <i>Objetivos</i>	11
4.2. <i>Metodologia</i>	12
4.3. <i>Resultados</i>	13
4.4. <i>Síntese e Discussão dos Resultados</i>	42
Capítulo II – Metodologia	44
1. Relevância do Presente Estudo.....	44
1.1. <i>Objetivos do Estudo</i>	44
1.2. <i>Características do Estudo</i>	45
2. Procedimento de Recolha de Dados	45
3. Amostra.....	46
3.1. <i>Características da Amostra</i>	46
3.2. <i>Caracterização Sociodemográfica da Amostra</i>	46
3.3. <i>Instrumentos de Medida</i>	51

4. Procedimentos de Análise de Dados	54
5. Considerações Éticas	54
Capítulo III – Resultados	55
1. Análise Preliminar: Fiabilidade dos Instrumentos	55
2. Apresentação dos Resultados.....	58
2.1. <i>Objetivo “Descrever a QVRS de adolescentes com DCF”</i>	58
2.2. <i>Objetivo “Identificar sintomatologia emocional e comportamental nos adolescentes com DCF”</i>	61
2.3. <i>Objetivo “Estudar as associações entre a QVRS e a presença de sintomatologia emocional e comportamental nos adolescentes da amostra”</i>	63
2.4. Análise Global Inter-participante.....	66
2.5. Análise Comparativa entre Pais/Cuidadores e dos Adolescentes	69
Capítulo IV – Discussão dos Resultados	70
Capítulo V – Conclusões.....	78
Referências Bibliográficas.....	81

Índice de Tabelas

Tabela 1. Estrutura PICO (Population, Intervention, Comparison, Outcome)	13
Tabela 2. Análise dos Estudos sobre a QVRS de Adolescentes com DCF	15
Tabela 3. Caracterização Sociodemográfica dos Adolescentes	47
Tabela 4. Caracterização Sociodemográfica dos Adolescentes – Informações Sobre a Doença	48
Tabela 5. Caracterização Sociodemográfica dos Adolescentes – Problemas Médicos e Tratamentos.....	49
Tabela 6. Caracterização Sociodemográfica dos Pais/Cuidadores	50
Tabela 7. Propriedades Psicométricas da Escala e Subescalas do PedsQL SCD – Autorrelato dos Adolescentes.....	55
Tabela 8. Propriedades Psicométricas das Escalas do PedsQL SCD – Relato dos Pais.....	56
Tabela 9. Propriedades Psicométricas da Escala KDSCREEN-10 – Autorrelato dos Adolescentes	56

Tabela 10. Propriedades Psicométricas da Escala KDSCREEN-10 – Relato dos Pais	57
Tabela 11. Propriedades Psicométricas das Escalas do Y PSC-17	57
Tabela 12. Propriedades Psicométricas das Escalas do PSC-17	57
Tabela 13. Estatística Descritiva das Pontuações Atribuídas pelos Participantes em Cada Escala e Subescala do PedsQL-SCD – Versão de Autorrelato dos Adolescentes	59
Tabela 14. Estatística Descritiva das Pontuações Atribuídas pelos Participantes em Cada Escala e Subescala do PedsQL-SCD – Versão de Relato dos Pais.....	60
Tabela 15. Estatística Descritiva das Pontuações Atribuídas pelos Participantes no Índice Geral do KDSCREEN-10 – Versão de Autorrelato dos Adolescentes	61
Tabela 16. Estatística Descritiva das Pontuações Atribuídas pelos Participantes no Índice Geral do KDSCREEN-10 – Versão de Relato dos Pais	61
Tabela 17. Estatística Descritiva das Pontuações Atribuídas pelos Participantes em Cada Escala e Subescalas do Y PSC-17	62
Tabela 18. Estatística Descritiva das Pontuações Atribuídas pelos Participantes em Cada Escala e Subescalas do PSC-17	62
Tabela 19. Tabela de Frequências do Último Item do PSC-17.....	63
Tabela 20. Correlações entre as Dimensões do PedsQL-SCD e Indicadores de Perturbação Psicossocial (Y PSC-17), Versão de Autorrelato dos Adolescentes – Coeficientes de correlação de Pearson (r) e Spearman (ρ)	63
Tabela 21. Correlações entre as Dimensões do PedsQL-SCD e Indicadores de Perturbação Psicossocial (PSC-17), Versão de Relato dos pais – Coeficientes de correlação de Pearson (r) e Spearman (ρ)	64
Tabela 22. Correlações Entre o KDSCREEN-10 e Indicadores de Perturbação Psicossocial (Y PSC-17), Versão de Autorrelato dos Adolescentes – Coeficientes de Correlação de Pearson (r).....	65
Tabela 23. Correlações Entre o KDSCREEN -10 e Indicadores de Perturbação Psicossocial (PSC-17), Versão de Relato dos Pais – Coeficientes de correlação de Pearson (r).....	65
Tabela 24. Análise Inter-participante dos Resultados Obtidos no PedsQL-SCD e PSC-17, tendo em conta as Características e Informação Clínica dos Participantes	68
Tabela 25. Análise Comparativa entre Resultados dos Adolescentes e dos Pais/Cuidadores..	70

Índice de Figuras

Figura 1. Fluxograma da Pesquisa Segundo as Recomendações PRISMA.....	14
Figura 2. Número de Estudos sobre a QVRS de Adolescentes com DCF ao Longo dos Anos	32

Índice de Anexos

Anexo 1. Protocolo PRISMA	100
Anexo 2. Folha de Informação e Consentimento Livre e Informado para os Pais/ Tutores Legais dos Participantes	103
Anexo 3. Folha de Informação e Consentimento Livre e Informado para os Participantes Menores de Idade do Estudo.....	106
Anexo 4. Questionário Sociodemográfico e Informação Clínica para os Adolescentes ...	108
Anexo 5. Questionário Sociodemográfico e Informação Clínica para os Pais/ Tutores Legais dos Adolescentes.....	110
Anexo 6. Excerto do Questionário PedsQL-SCD, Versão Traduzida de Autorrelato dos Adolescentes (13-18 anos).....	111
Anexo 7. Excerto do Questionário PedsQL-SCD, Versão Traduzida de Relato dos Pais de Adolescentes (13-18 anos).....	112
Anexo 8. Excerto do Questionário KIDSCREEN-10, Autorrelato dos Adolescentes	113
Anexo 9. Excerto do Questionário KIDSCREEN-10, Relato dos Pais	114
Anexo 10. Excerto do Questionário Youth Pediatric Symptom Checklist – 17	115
Anexo 11. Excerto do Questionário Pediatric Symptom Checklist – 17.....	116
Anexo 12. Estatística Descritiva das Pontuações Atribuídas pelos Participantes em Cada Escala, Subescala e Itens do PedsQL-SCD – Versão de Autorrelato dos Adolescentes ...	117
Anexo 13. Estatística Descritiva das Pontuações Atribuídas pelos Participantes em Cada Escala, Subescala e Item do PedsQL-SCD – Versão Relato dos Pais	119
Anexo 14. Estatística Descritiva das Pontuações Atribuídas pelos Participantes na Escala e Itens do KIDSCREEN-10 – Versão Autorrelato dos Adolescentes	121
Anexo 15. Estatística Descritiva das Pontuações Atribuídas pelos Participantes na Escala e Itens do KIDSCREEN-10 – Versão Relato Dos Pais	122
Anexo 16. Estatística Descritiva das Pontuações Atribuídas pelos Participantes em Cada Escala, Subescala e Item do PSC-17 – Versão dos Adolescentes	123
Anexo 17. Estatística Descritiva das pontuações atribuídas pelos participantes em cada escala, subescala e item do PSC-17 – Versão relato dos pais.....	124

Introdução

A Doença das Células Falciformes (DCF) é uma hemoglobinopatia crónica e congénita, que se caracteriza pela alteração da estrutura dos glóbulos vermelhos, que se tornam mais rígidos, com um formato de foice e resultam na obstrução dos vasos sanguíneos e na posterior destruição prematura dos glóbulos vermelhos (Bunn, 1997).

A Organização Mundial de Saúde (OMS; 2007) estima que cerca de 7% da população mundial tem pelo menos um gene de hemoglobina alterado e estudos apontam para cerca de 300 000 nascimentos anuais de crianças portadoras de DCF a nível mundial (Houwing et al., 2019). Em Portugal, apesar de não existirem dados epidemiológicos oficiais, estima-se que existam cerca de 800-900 indivíduos com DCF (Lobitz et al., 2018).

Vários estudos mencionam o impacto que as manifestações clínicas têm no funcionamento fisiológico e no desenvolvimento dos pacientes, nomeadamente, a anemia (e.g., McCavit, 2012; Quinn, 2013), a Síndrome Torácica Aguda (STA) (e.g., Quinn, 2013), as crises vaso-oclusivas e a dor (e.g., Dampier et al, 2010; Neville & Panepinto, 2011; Panepinto & Bonner, 2012), AVC's e o comprometimento neurocognitivo (e.g., Epping et al., 2013; King et al., 2006; Schatz et al., 2001; Ware et al., 2016). A multiplicidade de manifestações, as alterações físicas, hospitalizações frequentes e a dor tornam a DCF uma doença com um potencial de risco elevado para a perceção de Qualidade de Vida Relativa à Saúde (QVRS).

Tendo em conta as características da doença e a fase de desenvolvimento do adolescente, vários estudos têm centrado a atenção no impacto da DCF na QVRS dos adolescentes, uma vez que as características da doença colocam em risco o seu bem-estar físico, as vivências sociais e a resolução de tarefas normativas desta fase de vida, tendo grande impacto a nível social e psicológico (e.g., Dale et al. 2011; Jackson et al., 2014; Marques et al., 2015; Oliveira et al., 2020). O conhecimento da QVRS dos doentes e dos determinantes que lhe estão associados é reconhecidamente uma mais-valia para o acompanhamento destes adolescentes e das suas famílias.

Considerando a escassez de estudos na população portuguesa, torna-se relevante identificar quais as dimensões da QVRS de adolescentes com DCF que são mais afetadas pela doença, bem como qual o seu impacto na saúde mental dos adolescentes de forma a adequar os cuidados de saúde e os serviços disponibilizados a estes doentes e às suas famílias.

O presente estudo integra uma revisão sistemática de literatura e um estudo quantitativo. A revisão de literatura teve como objetivo a identificação da cronologia das publicações de estudos neste âmbito e a sistematização do conhecimento relativamente às dimensões da QVRS da

população pediátrica que são afetadas pela DCF e dos determinantes que têm impacto a QVRS desta população.

O estudo quantitativo que será apresentado teve como objetivo geral identificar os níveis da QVRS e a presença de indicadores de problemas emocionais e comportamentais, numa amostra de adolescentes com DCF em Portugal.

Esta dissertação encontra-se organizada em cinco capítulos. O primeiro capítulo corresponde ao enquadramento teórico sobre a QVRS de adolescentes com DCF, incidindo nas características da doença, nomeadamente a etiologia e dados epidemiológicos, manifestações clínicas, cuidados médicos e tratamentos e o impacto das consequências da DCF nos adolescentes e nos cuidadores e engloba, ainda, a revisão sistemática de literatura, com a síntese dos resultados principais dos estudos analisados. O segundo capítulo corresponde à metodologia e contempla a relevância, os objetivos e hipóteses, as características da amostra, os critérios de inclusão e exclusão, os instrumentos de medida utilizados, os procedimentos de análise de dados e as considerações éticas. O terceiro capítulo corresponde à apresentação dos resultados organizados de acordo com os objetivos específicos. O quarto capítulo diz respeito à discussão dos resultados, estando organizado de acordo com os resultados obtidos para cada objetivo previamente estabelecido. Por fim, o quinto capítulo apresenta as conclusões e considerações finais, contendo, ainda, as limitações, contribuições e implicações do estudo quantitativo e da revisão sistemática de literatura para a prática clínica, bem como recomendações para investigações futuras.

Capítulo I – Enquadramento Teórico

1. Doença das Células Falciformes: Prevalência e Etiologia

A Doença das Células Falciformes (DCF), também denominada Drepanocitose, é uma doença crónica e congénita caracterizada por uma anomalia da hemoglobina – proteína cuja função é o transporte de oxigénio pelo sistema circulatório – que afeta a estrutura dos glóbulos vermelhos, através da polimerização. A hemoglobina alterada torna os eritrócitos mais rígidos e com um formato de foice, resultando na obstrução dos vasos sanguíneos (trombose) e na sua posterior destruição prematura (hemólise) (Bunn, 1997).

Tendo por base os dados disponibilizados pela Organização Mundial de Saúde (OMS; 2007), cerca de 7% da população mundial tem pelo menos um gene de hemoglobina alterado. Estimam-se cerca de 300 000 nascimentos anuais de crianças portadoras de DCF a nível mundial (Houwing et al., 2019). A incidência de hemoglobinopatias, especialmente, a anemia falciforme (Hb SS), forma da DCF mais grave e incapacitante, é muito elevada em toda a África subsariana e em algumas regiões do Mediterrâneo, no Médio Oriente e no subcontinente indiano (Williams & Weatherall, 2012).

Não existem dados epidemiológicos concretos para Portugal, estimando-se cerca de 800-900 indivíduos com DCF (Lobitz et al., 2018). Em Portugal, a partir de dados apresentados pelos diferentes Centros Hospitalares, registou-se, em 2011, um total de 590 casos de doentes com DCF, sendo o genótipo Hb SS responsável pela anemia falciforme, o mais frequente, representando 75,9% dos casos registados, seguido dos genótipos Hb S-talassemia e Hb SC (Costa et al., 2016).

Segundo a OMS (2007), hemoglobinopatias como a DCF, que no passado foram circunscritas geograficamente às regiões supramencionadas, tornaram-se um problema global devido aos fluxos migratórios, o que resultou no aumento da epidemiologia, nomeadamente, da anemia falciforme e de todas as variações do grupo das doenças falciformes (Weatherall & Clegg, 2001).

2. Aspetos Clínicos da Doença das Células Falciformes

2.1. Manifestações Clínicas

As principais manifestações clínicas da DCF incluem a anemia, que resulta da destruição prematura dos glóbulos vermelhos e tem efeitos negativos no funcionamento fisiológico e no desenvolvimento dos pacientes (McCavit, 2012; Quinn, 2013); a Síndrome Torácica Aguda (STA), uma das causas comuns de hospitalização e responsável por uma elevada taxa da

mortalidade (Quinn, 2013); as crises vaso-oclusivas, que resultam em episódios agudos de dor, recorrentes ao longo de toda a vida dos pacientes (e.g., Dampier et al, 2010; McCavit, 2012; Neville & Panepinto, 2011; Panepinto & Bonner, 2012); e maior vulnerabilidade a AVC's, que aumenta o risco de morbidade e de mortalidade, o comprometimento neurocognitivo e, conseqüentemente, a aprendizagem e o sucesso acadêmico dos pacientes (Epping et al., 2013; King et al., 2006; McCavit, 2012; Quinn, 2013; Schatz et al., 2001; Ware et al., 2016). A DCF está, ainda, fortemente associada a alterações endócrinas e metabólicas responsáveis por atrasos do desenvolvimento físico, índices mais baixos a nível do peso, altura, composição corporal, atrasos no desenvolvimento pubertário e maturação esquelética (Barden et al., 2002; Mandese et al., 2019; Rhodes et al., 2009; Silva et al., 2015).

Deste modo, devido à multiplicidade de manifestações, à imagem corporal, a recorrentes hospitalizações e muito especialmente à dor, a DCF é uma doença com um potencial de risco elevado para a qualidade de vida relativa à saúde (QVRS) dos doentes.

2.2. Dor na Doença das Células Falciformes

A dor é o sintoma mais recorrente da DCF. A dor aguda é frequentemente provocada pelas crises vaso-oclusivas, que contribuem para a isquemia e lesão tecidual (Ballas, 2005; Rees et al., 2010).

As crises de dor aguda são imprevisíveis, de difícil controlo e podem afetar qualquer parte do corpo, variando em intensidade, frequência, severidade e duração de paciente para paciente e de situação para situação (Ballas, 2005).

Na DCF, a dor crónica pode não estar associada a causas específicas ou existir num quadro clínico de úlceras de perna e de necrose vascular (Ballas, 2005). Em algumas situações a hipoxia tecidual, decorrente da obstrução vascular, conduz a lesões teciduais e posterior inflamação (Rees et al., 2010). Este processo inflamatório resulta numa hipersensibilidade do sistema nociceptivo, originando dor (Lobo et al., 2007). A dor neuropática, também característica da DCF, é descrita como uma sensação de queimadura, dormência, choque ou picadas decorrente de uma sensibilidade acrescida na zona lesionada e no tecido circundante, resultando de danos nas células nervosas (Ballas, 2005; Lobo et al., 2007).

A dor, nas suas várias formas, tem diversas implicações a nível funcional nos doentes, incluindo: incapacidade ou capacidade reduzida do funcionamento físico, hospitalizações mais frequentes, absentismo escolar e afastamento de experiências sociais, afetando os pacientes a nível social e psicoafectivo (e.g., Barakat et al., 2008; Wagner et al., 2004; Kambasu et al.,

2019). Por exemplo, no estudo de Barakat e colegas (2008), com adolescentes com DCF, a frequência de dor foi negativa e significativamente correlacionada com o funcionamento físico, psicossocial e com a autoestima, afetando a QVRS. Também Panepinto e colegas (2005) verificaram, num estudo com crianças e adolescente entre os 5 e os 18 anos, uma correlação negativa forte entre os níveis de dor e a QVRS, existindo concordância de resultados entre as crianças/adolescentes e os pais. Em Portugal, resultados similares foram encontrados por Abadesso e colegas (no prelo), num estudo com crianças portadoras de DCF, no qual a elevada frequência de episódios de dor foi associada à diminuição da QVRS em geral e especificamente nos domínios físico e psicossocial, quer no autorrelato das crianças, quer no relato dos pais/cuidadores.

2.3. Cuidados Médicos e Tratamentos

As recomendações médicas apontam para a importância do diagnóstico da DCF o mais cedo possível, através do rastreio neonatal, permitindo o acompanhamento precoce e regular no serviço de Hematologia Pediátrica, assim como, o acesso a cuidados multidisciplinares com recurso a outras subespecialidades (e.g., Neurologia, Pneumologia, Nefrologia, entre outras), de forma a responder às necessidades específicas dos pacientes (McCavit, 2012; Quinn, 2013; Stuart & Nagel, 2004; Teixeira et. al., 2018; Ware et al., 2017). É reforçado ainda que para além de permitirem a monitorização das manifestações clínicas da DCF, serviços como a Hematologia, Enfermagem, Psicologia e os Serviços Sociais têm um papel importante na adaptação dos pacientes e das famílias à doença (McCavit, 2012; Stuart & Nagel, 2004).

Entre os tratamentos existentes, os mais frequentes são a Hidroxiureia e a L-glutamina (Gardner, 2018; McCavit, 2012; Ware et al., 2017; Ware et al., 2016; Inusa et al., 2019). São terapêuticas modificadoras e de controlo da doença, que se têm mostrado eficazes na redução das manifestações agudas da doença e da mortalidade (Ansari et al, 2017; Niihara et al., 2014; Inusa et al, 2019). Outros tratamentos que minimizam as manifestações da doença incluem: Transfusões Crónicas de Eritrócitos, Transfusões de Troca, Transplante de Células-Tronco Hematopoiéticas e Terapia Genética (Inusa et. al., 2019; McCavit, 2012; Neville & Panepinto, 2011; Quinn, 2013; Ware et. al., 2017). Apesar dos benefícios, alguns autores chamam à atenção para o facto de estes tratamentos também comportarem riscos para a saúde dos pacientes (e.g., infeções, mortalidade pós-transplante) (Chou, 2013; Ware et al., 2017).

Estudos têm mostrado que terapêuticas preventivas, como a vacinação pneumocócica, penicilina (Cober & Phelps, 2010; Ware et al., 2017), assim como, comportamentos de

automonitorização dos sintomas (e.g., apalpação do baço) (Araujo, 2007), resultam num maior controlo das manifestações clínicas da doença.

3. O Adolescente com Doença das Células Falciformes

A adolescência é uma fase caracterizada por transformações físicas, neurocognitivas, psicológicas e sociais que são acompanhadas por novos desafios e exigências de adaptação em todos os domínios. É reconhecida como um período de grande tensão provocada por todas as mudanças supramencionadas, que marcam o percurso de desenvolvimento dos indivíduos e que representam a transição entre a infância e a idade adulta, exigindo uma maior maturidade (Dahl, 2004). Estas mudanças acompanham o processo de construção da identidade, tarefa central da adolescência (Erikson, 1968, pp. 128-141).

A tarefa de desenvolvimento de construção de uma identidade autónoma envolve um Eu qualitativo, no qual as qualidades são autoatribuídas através de comparação e identificação com os pares. Na adolescência, os indivíduos caracterizam-se pelo egocentrismo, a instabilidade, procura de maior autonomização e de reconhecimento dos demais, afirmação de ideias e ideais e, ainda, a procura de integração num grupo de pares, apelando a um maior envolvimento social (Erikson, 1968, p. 130).

Em termos psicológicos, espera-se que o adolescente entre num estágio caracterizado pelas operações formais (Inhelder & Piaget, 1958) que permite um pensamento abstrato caracterizado por competências de raciocínio conceptual e hipotético-dedutivo com influência na complexidade e qualidade do processamento de informação, assim como na possibilidade de reflexão.

Apesar de ser expectável que o adolescente tenha maior capacidade de regulação comportamental e emocional, devido à ainda imaturidade do córtex pré-frontal, área responsável pelo controlo dos impulsos e da tomada de decisão (Kelly, 2007; Sawyer et al., 2012), é muito comum a dificuldade do controlo dos impulsos, o envolvimento em comportamentos de risco e a impulsividade na tomada de decisão (Blakemore & Mills, 2013; Sawyer et al., 2012) até muito tarde nesta faixa etária.

3.1. Impacto da DCF na adolescência

Nos adolescentes com DCF, aos desafios normativos da adolescência são acrescentadas questões da vivência da doença. Estudos sobre as implicações da DCF (e.g., dor, hospitalizações) têm mostrado que a doença tem impacto a vários níveis na vida dos adolescentes e

constitui um risco quer para a adaptação à doença, quer para a resolução das tarefas normativas desta fase de vida (e.g., Allen et al., 2016; Barakat et al., 2008; Goldstein-Leever et al., 2020; Kambasu et al., 2019).

Por exemplo, as alterações físicas, nomeadamente, o atraso da maturação física, sexual e do crescimento, a icterícia e as dismorfias corporais (e.g., inchaço do abdómen), têm sido associadas a perturbações da autoimagem, autoconceito e autoestima (Araujo, 2007; Marques et al., 2015). As dismorfias físicas são causa frequente de segregação social e estigma por parte dos colegas, o que resulta em perturbações psicológicas, emocionais e comportamentais (e.g., adesão ao tratamento e recomendações médicas), na diminuição da autoestima e no isolamento social (Araujo, 2007; Oliveira et al., 2020; Kambasu et al., 2019).

Também o atraso de desenvolvimento pubertário adia a aparência física desejada pelos adolescentes infantilizando-os, tornando-os menos atrativos para os pares, contribuindo quer para uma perceção diminuída de si e para sentimentos de incompetência, quer para o aumento de rejeição e afastamento do grupo (Oliveira et al., 2020; Kinney & Ware, 1996; Morgan & Jackson, 1986). Associadas às implicações físicas da doença estão as frequentes hospitalizações devido a crises vaso-oclusivas e episódios de dor, que contribuem para o afastamento dos adolescentes de experiências sociais normativas para a fase de desenvolvimento e do grupo de pares, afetando o equilíbrio psicológico e a QVRS (Kinney & Ware, 1996; Newland, 2008).

Relativamente aos comportamentos de risco característicos da adolescência, alguns estudos apontam para uma menor prevalência do envolvimento neste tipo de comportamentos, ou para um envolvimento mais tardio em comportamentos de risco por parte dos adolescentes com DCF, em comparação com os seus pares (e.g., fumar tabaco, consumir álcool ou outras substâncias, comportamentos sexuais sem proteção, entre outros), o que se relaciona com a maior severidade das consequências destes comportamentos, devido às características da doença (e.g., Britto et al., 1998, Asnani et al., 2014).

No que diz respeito ao desempenho escolar, estudos têm verificado um risco acrescido de défice cognitivo e baixo desempenho escolar em crianças com DCF (e.g., Karst et al., 2020; Kral et al., 2006; Peterson et al., 2005), associado a alterações cognitivas resultantes da deterioração das estruturas neurológicas decorrentes de AVC's (Epping et al., 2013; King et al., 2006; McCavit, 2012; Quinn, 2013; Schatz et al., 2001; Ware et al., 2016). No entanto, também tem sido reconhecido que independentemente do histórico de AVC's, existe um risco aumentado de défices cognitivos e baixo desempenho escolar (Karst et al., 2020; Peterson et al., 2005), deterioração das capacidades intelectuais (Kral et al., 2006; McCavit, 2012;

Ogunfowora et al, 2005) e dificuldades escolares que evoluem em severidade ao longo do desenvolvimento para crianças e adolescentes com DCF (Kral et al., 2006; McCavit, 2012).

Paralelamente, a fadiga e dificuldades de atenção frequentemente associadas a esse estado físico, bem como o absentismo escolar decorrente de episódios de dor, hospitalizações ou aos efeitos da medicação (Epping et al., 2013; Karst et al., 2020), têm um impacto negativo no rendimento escolar destes jovens. A estas dificuldades soma-se a incompreensão dos professores das necessidades destes alunos e a inexistência de apoios e currículos adaptados (Epping et al., 2013; King et al, 2006; Peterson et al., 2005). No estudo de Epping e colaboradores (2013), os resultados indicaram que, em comparação com crianças saudáveis, uma quantidade significativa de alunos com DCF ficaram retidos e revelaram necessidade de serviços de educação especial, sendo que 79% destas crianças não receberam o apoio necessário para as suas dificuldades escolares.

Deste modo, conclui-se que as limitações impostas aos adolescentes com DCF como forma preventiva da evolução negativa da doença e decorrentes das implicações da mesma, como por exemplo, os tratamentos e hospitalizações, levam à necessidade de adaptação da rotina destes jovens, que se reveste de restrições comportamentais e físicas, recorrência a cuidados de saúde, interferência nas relações e atividades sociais e, ainda, no aproveitamento escolar (Dale et al., 2011; Ekinici & Çelik, 2012; Menezes et al., 2013; Kambasu et al., 2019).

Para além disto, o prolongamento da dependência em relação aos cuidadores e o consequente adiamento da autonomização, pode interferir na concretização das tarefas de desenvolvimento normativas que, como já referido, se centram na construção da identidade, na socialização e exploração da partilha de intimidade física e psicológica com os seus pares (Morgan & Jackson, 1986).

Em resumo, a doença e as suas características podem resultar no aumento da vulnerabilidade a perturbações psicoafectivas, problemas de sono, dificuldades no contexto escolar e têm sido associadas à diminuição da QVRS.

3.2. *Perturbações Psicoafetivas*

Apesar de não existir consenso na literatura, há evidências de que indivíduos com DCF são mais vulneráveis ao desenvolvimento de sintomatologia depressiva e ansiosa, perturbações de sono, abuso de substâncias, comportamentos desadaptativos e de catastrofização e défices cognitivos, que se relacionam diretamente com as complicações e a vivência da doença (e.g., Ekinici et al., 2012; Fisher et al., 2018; Pecker & Darbari, 2019).

A prevalência de sintomatologia depressiva surge como uma comorbilidade recorrente em crianças e jovens diagnosticados com DCF (e.g., Edwards et al., 2009; Jerrell et al., 2011; Moody et al., 2019; Valrie et al., 2020). Esta perturbação do humor tem mostrado estar associada ao prognóstico da doença (em especial, ao decurso da doença), ao risco acrescido de episódios agudos de dor vaso-oclusiva e de STA (Jerrell et al., 2011) e à adesão reduzida às terapêuticas medicamentosas e recomendações médicas (Badawy et al., 2017). Por exemplo, no estudo de Levenson e colegas (2008), com 232 sujeitos, verificou-se uma correlação positiva entre depressão e variáveis da dor, especificamente em indivíduos com sintomatologia depressiva que apresentaram mais dias de dor (71% dos dias *versus* 49% dos dias, $p < 0,001$).

A ansiedade é também uma perturbação que surge com frequência em estudos sobre o impacto emocional da DCF (e.g., Levenson et al., 2008; Mahdi et al., 2010; Wagner et al., 2004). A ansiedade surge associada à imprevisibilidade das crises vaso-oclusivas, ao medo de avaliação negativa por parte dos pares, à dependência e interação desadequada com os Serviços de Saúde e, ainda, ao tratamento desadequado dos episódios de dor (Pecker & Darbari, 2019; Wagner et al., 2004). Pacientes com DCF e sintomatologia ansiosa reportam com maior frequência crises vaso-oclusivas e hospitalizações mais longas (Myrvik et al., 2012), assim como maior intensidade da dor, aumento do *distress* e, ainda, maior utilização de opioides (Levenson et al., 2008).

No estudo de Wagner e colegas (2004), com 58 adolescentes com DCF, foi encontrada a associação entre o diagnóstico de DCF e ansiedade social. Neste estudo, independentemente da severidade da doença, a ansiedade social surgiu relacionada com a dor e com o medo de avaliações negativas nos adolescentes da amostra. Foi, assim, considerado pelos autores, que a percepção de dor constitui um *stressor* associado a crenças de catastrofização e de antecipação das manifestações disruptivas da doença, resultando na utilização de estratégias de *coping* de evitamento, por exemplo, de situações sociais, o que perpetua a presença de sintomatologia ansiosa nos contextos de socialização (Wagner et al., 2004).

3.3. Problemas de Sono e Fadiga

Os problemas de sono, caracterizados pela pobre qualidade de sono devido a interrupções noturnas, síndromes de obstrução respiratória (e.g., apneia e hipopneia e consequente hipoxemia) (Bandla & Splaingard, 2004; Daniel et al., 2010; Kaleyias et al., 2008), episódios de dor (Shapiro et al., 1995) e enurese noturna (Barakat et al., 2001; Jordan et al., 2005), afetam o funcionamento físico e a capacidade funcional dos pacientes com DCF (Long et al., 2008).

As perturbações de sono têm também impacto no aumento da fadiga diurna, o que afeta o humor, as capacidades cognitivas, a atividade física, o desempenho no local de trabalho e na escola e, ainda, a capacidade de focar a atenção (Kaleyias et al., 2008; Pecker & Darbari, 2019).

Estes problemas de sono, em conjunto com a dor crónica e/ou aguda, estão associados a elevados níveis de *stress* nos doentes com DCF (Daniel & Barakat, 2012; Onen et al., 2005; Valrie et al., 2007). No estudo de Valrie e colegas (2007), com 24 crianças diagnosticadas com DCF, com idades compreendidas entre os 8 e os 12 anos e os seus pais/cuidadores principais, verificou-se uma relação entre a maior severidade da dor e pobre qualidade de sono, sendo esta relação moderada pela presença de elevados níveis de *stress*, culminando em padrões de sono desadequados.

3.4. Impacto nos cuidadores

A DCF tem, ainda, impacto nos cuidadores e no funcionamento familiar dos pacientes em idade pediátrica. O papel de cuidador que é exigido aos pais de adolescentes com uma doença crónica, em conjunto com outros stressores (e.g., situação financeira, discriminação racial), podem resultar no aumento de *stress* parental, problemas do foro psicossocial e afetam negativamente a perceção dos pais acerca da vivência da doença por parte dos filhos (Pantaleao et al., 2019).

Barakat e colaboradores (2007a) verificaram a existência de uma correlação inversa entre o *stress* parental e o funcionamento familiar, na população de pais de crianças com DCF. Neste estudo, o *stress* parental aparece associado a baixos rendimentos, absentismo laboral devido à ocorrência de episódios de dor dos filhos, dificuldades de comunicação com os adolescentes e com os técnicos de saúde, pela falta de clareza quanto à responsabilidade de gestão da doença, problemas escolares e incidência de problemas de internalização e de funcionamento psicossocial dos filhos. Os autores deste estudo, levantaram, ainda, a hipótese de que cuidadores de jovens com DCF experienciem mais *stress* parental por anteciparem a diminuição da responsabilidade de gestão da doença dos filhos, associada ao aumento da autonomia e independência, que é expectável na adolescência.

Em resumo, a vivência da DCF complexifica-se na adolescência, tanto para os jovens diagnosticados, como para os pais que os acompanham, devido não só à vulnerabilidade aos fatores de risco existentes nesta fase de desenvolvimento, como também, à dificuldade de corresponder às expectativas de autonomia e independência. Estas expectativas e a incapacidade de as cumprir aumentam o *stress* dos jovens, diminuem a QVRS e afetam o ajustamento psicológico dos pais, assim como o funcionamento familiar, o que por si também é um fator de risco para a

vivência da doença dos filhos. Desta forma, os efeitos da DCF causam grande disfuncionalidade em diversas dimensões e, por isso, colocam em causa a QVRS desta população.

4. Qualidade de Vida Relativa à Saúde em Crianças e Adolescentes com DCF: Revisão Sistemática de Literatura

A OMS (1998), define a qualidade de vida (QV) enquanto a percepção e satisfação de um indivíduo relativamente à sua posição na vida dentro do contexto dos sistemas de cultura e valores em que está inserido, em relação com aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações. Patrick e Erickson (1993) definiram a QVRS como o valor atribuído pelos indivíduos à duração da vida influenciado pelos défices, estados funcionais, percepções e oportunidades sociais modificados pela doença, lesões, tratamento ou política.

Deste modo, a QVRS corresponde à avaliação e satisfação de um paciente relativamente ao seu nível funcional, em comparação com o que seria o ideal (Megari, 2013). A QVRS de pacientes com doenças crónicas, como a DCF, pode ser afetada pelos sintomas, tratamentos e intervenções, ou seja, pelo impacto que as características da doença têm no bem-estar e na vida dos doentes e das suas famílias.

A Revisão Sistemática de Panepinto e Bonner (2012), que procurou reunir e analisar a literatura referente à QVRS na população portadora de DCF, constituiu um primeiro estudo de sistematização da literatura neste âmbito. No entanto, o estudo de Panepinto e Bonner (2012), incluiu adultos e crianças/adolescentes, o que dificulta a leitura sobre a população pediátrica. Acresce ainda, que numa primeira pesquisa de literatura foi evidente o crescente interesse pelo estudo da QVRS de crianças e adolescentes nos últimos 10 anos.

Assim, considerou-se pertinente a realização de uma revisão sistemática de literatura que, centrada na população pediátrica com DCF, explorasse e organizasse a informação relativamente a níveis de QVRS, dimensões mais afetadas, relação entre essas dimensões e os valores de QVRS, instrumentos de medida mais utilizados e, atendendo à data de publicação, a progressão do interesse científico no âmbito da adaptação dos adolescentes à doença.

4.1. Objetivos

A revisão sistemática de literatura que aqui se apresenta teve como objetivo a pesquisa e análise de estudos relacionados com a QVRS de adolescentes diagnosticados com DCF. Com a presente revisão sistemática pretende-se a sistematização do conhecimento relativamente às dimensões da QVRS de crianças/adolescentes que são afetadas pela DCF, bem como dos determinantes específicos à doença que impactam a QVRS desta população. Esta revisão visa,

ainda, identificar a progressão de publicações de estudos neste âmbito, não tendo assim um intervalo de tempo pré-estabelecido.

4.2. Metodologia

A revisão sistemática de literatura seguiu as recomendações da *Preferred Reporting Item for Systematic Reviews and Meta-Analysis* (PRISMA) (Moher et al., 2015), abrangendo estudos empíricos publicados em língua inglesa e portuguesa, sem restrições de data de publicação, nas bases de dados *EBSCO*, *PubMed*, *Web of Science* e *Scopus* (protocolo em Anexo 1).

O método de pesquisa dos artigos, em todas as bases de dados, envolveu a combinação dos descritores: *Adolescents OR Teens AND Sickle Cell Disease OR Drepanocytosis AND Quality of Life OR Health-Related Quality of Life*, seguindo as especificidades de cada base de dados.

A pesquisa realizada teve como critérios de inclusão: 1) estudos empíricos qualitativos, quantitativos ou mistos; 2) publicados em português ou inglês, em revistas científicas; 3) direcionados à população pediátrica com DCF; 4) com foco nas dimensões da QVRS afetadas pela doença e/ou dos determinantes específicos que a influenciam; 5) com utilização de instrumentos específicos à avaliação da QVRS e/ou com experiência fenomenológica nesse âmbito; e 6) com objetivos, metodologia e resultados apresentados de forma clara.

Para melhor definição das questões de investigação e dos critérios de inclusão foi utilizada a estrutura *Population Intervention Comparison Outcome* (PICO; Tabela 1).

A avaliação da elegibilidade dos artigos para a inclusão dos mesmos na amostra foi realizada seguindo a metodologia PRISMA, incluindo sequencialmente (1) a análise por título e resumo de todos os artigos extraídos num primeiro momento e (2) a análise integral dos artigos. A análise de elegibilidade dos artigos, assim como a integração dos estudos na amostra, foi realizada por consenso entre dois investigadores,.

Para análise da qualidade dos estudos, que fizeram parte da amostra, foi utilizada a *checklist* de Avaliação Crítica de Hawker e colegas (2002), tendo os estudos sido avaliados em 9 dimensões: título e resumo, introdução e objetivos, método e dados, amostra, análise de dados, ética e viés, resultados, transferência/generalização dos resultados. Cada um dos estudos foi classificado em cada uma das dimensões numa escala qualitativa de “bom”, “suficiente”, “pobre”, e “muito pobre”. Posteriormente esta escala foi convertida numa escala quantitativa de 1 a 4 (i.e., 1 = *Muito Pobre*, 2 = *Pobre*, 3 = *Suficiente* e 4 = *Bom*). A cotação de cada dimensão foi somada de forma a obter a pontuação total do artigo, entre 9 e 36. Resultados inferiores 18 foram considerados Pobres/Muito Pobres.

Tabela 1*Estrutura PICO (Moher et al., 2015)*

Parâmetro	Critério de Inclusão	Critério de Exclusão
População	Adolescentes com DCF e os seus pais/cuidadores, quando incluídos no estudo	Outras patologias independentes da DFC Pacientes em idade não pediátrica
Intervenção	Avaliação da QVRS de adolescentes com DCF	Estudos que não avaliem a QVRS de adolescentes com DCF
Comparação	Não aplicável	Não aplicável
Resultado	QVRS; Determinantes associados à QVRS	Não aplicável

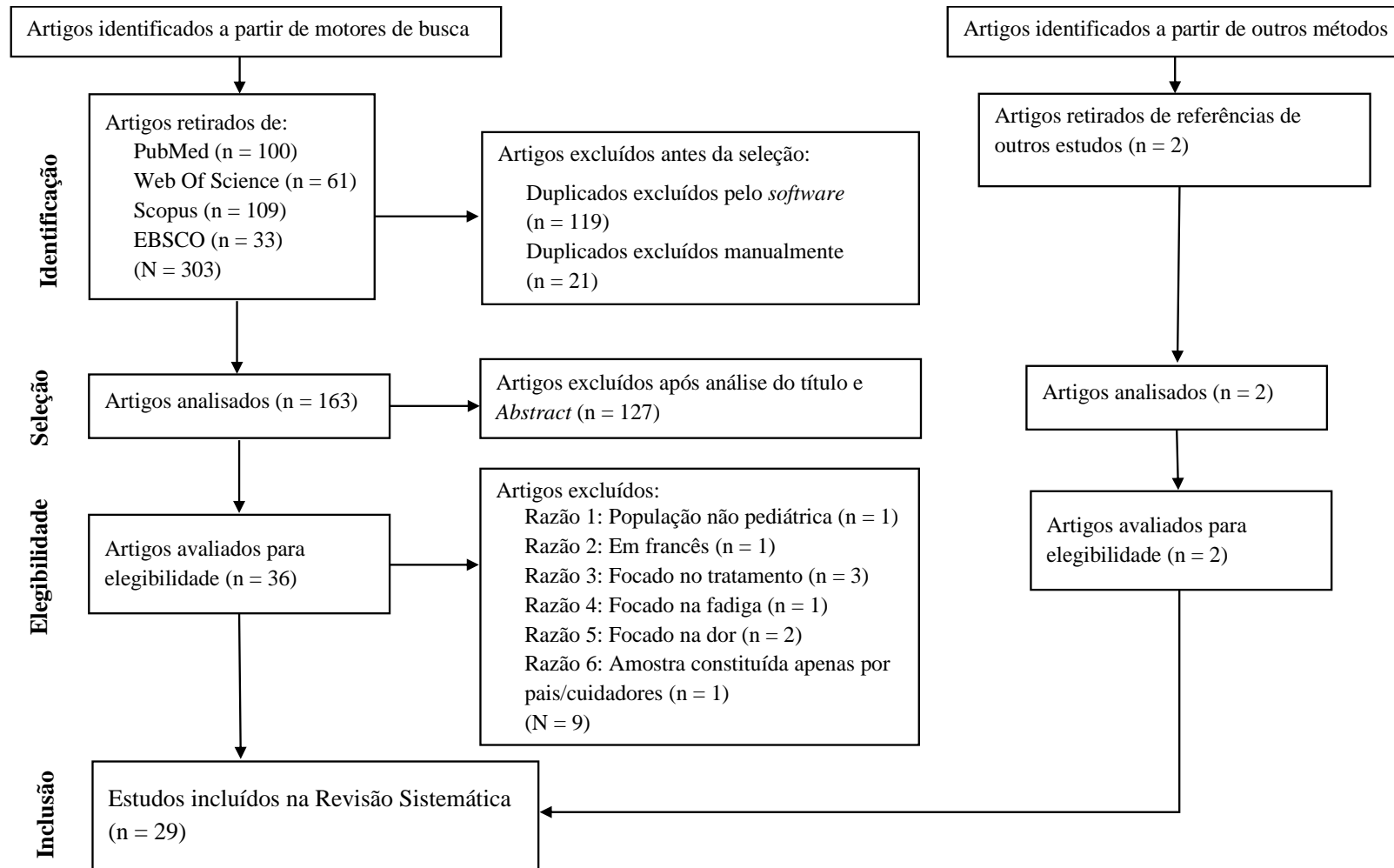
4.3. Resultados

Como se pode observar na Figura 1, a pesquisa realizada nas bases de dados com os descritores supramencionados, permitiu a extração inicial de 303 artigos. A estes foram somados 2 artigos encontrados através de *grey literature*, resultando num total de 305 artigos. Após a exclusão dos duplicados, a amostra incluiu 165 artigos. De seguida, através da análise do título e resumo foram excluídos 127 estudos, resultando num total de 38 artigos, incluindo os 2 artigos da *grey literature*. A posterior análise na íntegra dos 38 estudos conduziu à exclusão de 9 artigos, que não cumpriam na totalidade dos critérios de inclusão. Deste modo, foram contabilizados para análise 29 artigos.

A Figura 1 apresenta o fluxograma da pesquisa inerente à presente revisão sistemática de literatura de forma detalhada e segundo as recomendações PRISMA.

Figura 1

Fluxograma da Pesquisa Segundo as Recomendações PRISMA



Na Tabela 2 são apresentados os estudos analisados, considerando: o autor, ano de publicação e país onde foi realizado o estudo; objetivos; população e amostra; metodologia e instrumentos utilizados; os resultados principais; e pontuação total de avaliação da qualidade do artigo.

Tabela 2

Análise dos Estudos sobre a QVRS de Adolescentes com DCF

Autor, Ano e País	Objetivos	População e Amostra	Metodologia e Instrumentos	Resultados Principais	Cotação de Qualidade
Adeyemo et al. (2015); Nigéria	Comparar a QVRS de adolescentes com DCF com os seus pares saudáveis; determinar a extensão e os efeitos do estigma na QVRS; e avaliar o impacto das complicações e hospitalizações da DCF.	Adol. DCF e pares saudáveis <u>Grupo DCF</u> N = 80 15-18 anos (M = 16 anos) Sexo F = 45 <u>G.C.</u> N = 80 15-18 anos (M = 16,6) Sexo F = 45	Quantitativo e transversal; <u>Instrumentos</u> Questionário sociodemográfico; Registos médicos; SF-36 (v 2.0); Adaptação do questionário de estigma percebido (McManus et al., 2006);	Grupo DCF com QVRS significativamente pior do que o G.C. em todos os domínios, exceto Saúde Mental. Frequência de hospitalizações, complicações relacionadas com a DCF e estigma foram inversa e significativamente associados com todos os domínios da QVRS. A maioria do grupo DCF apresenta níveis moderados a altos de estigmatização.	33
Allen et al. (2016); EUA	Descrever a QVRS; identificar a relação entre QVRS e a função executiva; analisar o papel dos recursos	Crianças e adol. Com DCF e seus pais/cuidadores N = 45 8-16 anos (M = 12,3)	Quantitativo e transversal <u>Instrumentos</u> Registos médicos; PedsQL (autorrelato e relato dos pais);	Adolescentes com DCF apresentam QVRS com níveis mais baixo do que os valores de referência em todos os domínios. Não se verificaram diferenças entre o relato de crianças e pais quanto ao nível de QVRS.	33

	familiares como moderadores dessa relação.	Sexo M = 24	BRIEF; WASI; PECI; VAPS; Hollingshead Index;	A idade (com piores resultados para os mais velhos) e as competências executivas foram identificados como preditores de QVRS no relato dos pais e dos adolescentes. A dor e a regulação comportamental foram preditores de QVRS no autorrelato dos adolescentes. Recursos familiares não foram moderadores da relação entre competências executivas e QVRS.
Amr et al., (2011); Arábia Saudita	Comparar a QVRS de adolescentes com DCF com os pares saudáveis; estudar a relação entre QVRS, variáveis sociodemográficas, presença de complicações relacionadas à doença.	Adol. com DCF e pares saudáveis <u>Grupo DCF</u> N = 180 14-18 anos (M = 16,8 anos) Sexo M - N= 136 <u>G.C.</u> N = 202 14-18 anos (M = 16 anos) Sexo masculino n = 152	Quantitativo e transversal <u>Instrumentos</u> Entrevista sociodemográfica (pais); Registos médicos; SF-36 (v 2.0);	Adolescentes com DCF apresentam pior funcionamento físico, funções físicas, dor corporal e domínios de saúde geral da QVRS do que o G.C. Maior idade, sexo feminino, residência rural, baixo rendimento familiar e ocorrência de complicações relacionadas com a doença estão associados à deterioração do domínio de saúde física da QVRS.

33

Anderson et al. (2015); EUA	Identificar a relação entre QVRS e a fadiga.	Crianças e adol. com DFC e seus pais/cuidadores N = 32 8-16 anos (M = 12,3) Sexo M = 17	Quantitativo e transversal <u>Instrumentos</u> Questionário sociodemográfico; Registos médicos; PedsQL-MFS; PedsQL; VAS; WASI; WISC-IV; BRIEF; CBCL;	Nos relatos dos adolescentes e dos pais foram identificados níveis de fadiga similares aos encontrados noutros grupos pediátricos. A fadiga foi identificada como preditor de QVRS, com valores mais significativos do que as variáveis da doença. A fadiga foi associada a pior desempenho em funções como a memória de trabalho e funcionamento executivo; foi ainda associada a mais sinais de perturbações de internalização.	26
Asnani et al., (2017); Jamaica	Identificar as relações entre a QVRS, variáveis sociodemográficas, severidade da doença, conhecimento da doença e percepção da doença.	Adol. com DCF N = 150 (M = 16,1 anos) Sexo F = 76	Quantitativo e transversal; <u>Instrumentos</u> Questionário sociodemográfico; Severidade da DCF (frequência de dor, hospitalizações, utilização de serviços clínicos);	Adolescentes do sexo feminino apresentaram valores de conhecimento significativamente mais elevados, menor QVRS e maior percepção da doença como cíclica. Correlações negativas significativas entre a QVRS e a severidade da doença, maior impacto dos sintomas (Identidade), maiores consequências percebidas, percepção da doença como cíclica e dimensões de representação emocional. O ensino secundário foi associado positiva e significativamente com a QVRS.	33

			Questionário de conhecimento da DCF (adaptado de Bhatt et al., 2011); IPQ-R; PedsQL-SCD;	
Barakat et al. (2008); EUA	Identificar as associações entre dor, ajustamento psicológico, funcionamento familiar e a QVRS.	Adol. com DCF e pais/cuidadores N = 42 12-18 anos (M = 15 anos) Sexo F = 21 Sexo M = 21	Quantitativo e transversal; <u>Instrumentos</u> Questionário sociodemográfico (pais); Registos médicos; Índice de risco; PPQ (relato dos pais e autorrelato); BASC (relato dos pais e autorrelato); PIP; CHQ-50 (relato dos pais e autorrelato);	Encontradas associações inversas significativas entre a frequência de dor, domínios físico e psicossocial da QVRS avaliados pelos pais; e entre a frequência de dor avaliada pelos pais e o domínio psicossocial avaliado pelos adolescentes. Os sintomas de internalização e o <i>stress</i> parental relacionado com a doença foram significativamente correlacionados com os domínios físico e psicossocial da QVRS mais baixos. Sintomas de internalização, depressão e ansiedade na adolescência, avaliadas pelos pais, como mediadores da associação entre a frequência da dor e a QVRS. O <i>stress</i> parental relacionado com a doença como mediador entre a frequência de dor relatada e o domínio psicossocial da QVRS relatado pelos pais.

32

				O <i>stress</i> parental relacionado com a doença como mediador entre a frequência de dor relatada pelos adolescentes e funcionamento físico relatado pelos adolescentes.	
Blake et al. (2020); Jamaica	Identificar os níveis de concordância entre o relatado pelos pais e o autorrelato dos adolescentes; e estudar a relação entre o nível de concordância considerando o gênero do adolescente.	Adol. com DCF e pais/cuidadores N = 102 13-19 anos (M = 15,2 anos) Sexo masculino n = 56	Quantitativo e transversal; <u>Instrumentos</u> Questionário sociodemográfico; PedsQL-SCD (relato dos pais e autorrelato);	Comparativamente, os pais avaliaram de forma mais negativa o domínio “Preocupação 1” e melhor o domínio “Comunicação II” da QVRS. Bons níveis de concordância relativamente à QVRS avaliada pelos pais e os filhos, nos adolescentes do sexo masculino e concordância moderada nos do sexo feminino. Os pais subestimam o funcionamento dos filhos do sexo masculino, com diferenças significativas no domínio "Dor e Sofrimento" e superestimam o funcionamento das filhas nos vários domínios da QVRS, com diferenças significativas em "Preocupação I", "Comunicação I" e “Comunicação II”.	33
Dale et al. (2011); EUA	Avaliar a QVRS em crianças e adolescentes com DCF em comparação com pares saudáveis.	Crianças e adol. com DCF, pares saudáveis e os pais/cuidadores <u>Grupo DCF</u> N = 124	Quantitativo e transversal; <u>Instrumentos</u>	Crianças com DCF e os seus pais classificaram a QVRS geral e todos os subdomínios mais baixos do que o G.C. e os seus pais. Comparativamente crianças com DCF avaliaram sua própria QVRS significativamente melhor do	32

		8 a 18 anos (M = 13 anos) Sexo M = 64 <u>G.C.</u> N = 10 241 2 a 16 anos (M = 7,9 anos) Sexo M = 5332	PedsQL Formulário de informações da família (pais); PedsQL (relato dos pais e autorrelato);	que os pais na QVRS geral, em maior parte dos subdomínios, exceto no domínio emocional.
Dampier et al. (2010); EUA	Descrever a QVRS de crianças e adolescentes com DCF; estudar as relações entre os domínios da QVRS e as complicações relacionadas com a doença.	Crianças e adol. com DCF, pares saudáveis e pais/cuidadores <u>Grupo DCF</u> N = 1772 2 a 18 anos (M = 9,6 anos) Sexo M = 947 <u>G.C.</u> N = 10 241 2 a 16 anos (M = 7,9 anos) Sexo M = 5332	Quantitativo e transversal <u>Instrumentos</u> Entrevistas psicossociais e de comportamentos de saúde; Registos médicos; PedsQL (relato dos pais e autorrelato); PedsQL-MFS (relato dos pais e autorrelato);	Resultados da QVRS de pacientes com DCF piores do que os do G.C. A idade e o género feminino foram associadas a pior QVRS, relatada pelos pais e pelas crianças. Hospitalizações significativamente associadas a piores resultados nas escalas de capacidade funcional e fadiga, avaliado pelos pais e crianças. Idas aos cuidados intensivos associada a piores resultados da QVRS, tanto nos relatos dos pais como nos autorrelatos das crianças. CVO tiveram um efeito negativo significativo nas escalas de funcionamento total, funcionamento físico e emocional e nas escalas de sono/ fadiga.

				A asma teve influenciado negativamente o funcionamento total, social e escolar e a escala geral de fadiga.	
Faremi & Olawatosin (2020); Nigéria	Avaliar o conhecimento de adolescentes com DCF e a QVRS.	Crianças e adol. com DCF N = 104 10-19 anos (M = 15,26 anos) Sexo M = 66	Quantitativo e transversal <u>Instrumentos</u> <i>SCD Transition Knowledge Questionnaire</i> - Adaptado; SCD-QoL;	Apenas uma reduzida percentagem dos participantes revelou bom conhecimento sobre a DCF. Metade dos participantes apresentaram QVRS moderada. Foi relatado que ser tratado de forma diferenciada pelos professores, provocados por outros adolescentes, dificuldades em ouvir nas aulas, sentir-se preocupado e pressionado por amigos afetou a QVRS dos adolescentes.	31
Goldstein-Leever et al. (2020); EUA	Identificar a relação entre autoeficácia quanto à doença, QVRS e severidade da doença.	Adol. e jovens adultos com DCF N = 79 13-22 anos (M = 15,9 anos) Sexo M = 41	Quantitativo e transversal <u>Instrumentos</u> Questionário sociodemográfico; Relatório médico; PedsQL-SCD; SCSES;	A autoeficácia foi positivamente relacionada com a QVRS e negativamente relacionada com a severidade da doença. A severidade da doença foi negativamente relacionada à QVRS. Tanto a autoeficácia da doença como e a severidade da doença foram preditores estatisticamente significativos da QVRS.	30
Graves et al. (2016); EUA	Identificar os níveis de depressão, ansiedade e QVRS; testar relações	Crianças e adol. com DCF N = 75	Quantitativo e transversal <u>Instrumentos</u> RCADS;	Idade, sexo e frequência de dor não tem um efeito significativo na QVRS.	35

	entre depressão, ansiedade e QVRS; e estudar os efeitos da idade, sexo e dor sobre essas variáveis.	10-17 Anos (M = 13 anos) Sexo F = 38	PedsQL;	As pontuações da maioria dos participantes indicam baixo risco para e ansiedade. A média dos resultados do PedsQL indicam boa QVRS. Encontradas correlações negativas significativas entre a QVRS e sintomas de ansiedade, depressão, perturbação obsessivo-compulsiva, pânico e fobia social.
Hardy et al. (2018); EUA	Identificar o efeito da severidade da DCF na QVRS; e explorar o funcionamento cognitivo enquanto moderador dessa relação.	Crianças e adol. com DCF e pais/cuidadores N = 86 7-16 anos (M = 10,37) Sexo F = 50	Quantitativo e transversal <u>Instrumentos</u> Questionário sociodemográfico, de doenças e tratamento; Registos médicos; Questões relacionadas com a severidade da doença (pais); WISC-V (crianças/ adolescentes); PedsQL-SCD (autorrelato e relato dos pais);	A severidade da doença, percebida pelos pais, tem um efeito preditivo sobre a QVRS, com maior severidade da doença associada a piores resultados de QVRS. Este efeito da severidade sobre a QVRS é moderado pelo funcionamento cognitivo da criança.

36

Jackson et al. (2014); EUA	Identificar a relação entre características sociodemográficas, seriedade da doença, utilização dos cuidados de saúde, sintomas de sofrimento psicológico e QVRS; e explorar preditores da mudança na QVRS ao longo do tempo.	Adol. e jovens adultos com DCF N = 87 13-22 anos (M = 16,6) Sexo M = 45	Quantitativo e Longitudinal <u>Instrumentos</u> Registos médicos; Entrevistas relativas ao funcionamento psicossocial; PedsQL;	Piores resultados nos domínios do funcionamento físico, emocional, escolar e psicossocial da QVRS. Pior QVRS física foi associada ao sexo feminino, mais hospitalizações e idas ao SU, mais tempo de internamento e sintomas de internalização. Sintomas de externalização associados a uma melhoria mais rápida no domínio físico da QVRS, ao longo do tempo. A diminuição na QVRS psicossocial foi significativamente associada a sintomas de internalização e externalização. Foram relatadas melhorias nos domínios físico e psicossocial da QVRS ao longo do tempo.	34
Kambasu et al. (2019); Uganda	Descrever a QVRS de adolescentes com DCF; e estudar preditores explicativos que podem estar associados à QVRS.	Crianças e adol. com DCF e pais/cuidadores N = 140 8-17 anos (M = 14,25) Sexo F = 84	Estudo misto, quantitativo e qualitativo, transversal <u>Instrumentos</u> Questionário sociodemográfico e de histórico médico;	Ocorrência de AVC associada a pontuações mais baixas em todos os domínios da QVRS. Dor associada a menor funcionamento escolar, relatado pelos adolescentes. Hidroxiureia, dor, AVC e mais de 3 transfusões de sangue afetaram negativamente o funcionamento psicossocial, avaliado por adolescentes e pais.	32

			<p>PedsQL versão aguda (relato dos pais e autorrelato);</p> <p>FGDs (crianças/ adolescentes e cuidadores);</p>	<p>Vacinação pneumocócica e a ocorrência de 1-3 transfusões de sangue impactaram positivamente o funcionamento psicossocial avaliado pelos adolescentes.</p> <p>Hidroxiureia teve um efeito positivo no domínio do funcionamento físico.</p> <p>Adolescentes com DCF relataram dores regulares, problemas de crescimento, estigma e absenteísmo escolar, o que afetou negativamente a QVRS.</p>
Lim et al. (2019); EUA	<p>Analisar o efeito de mediação do confronto da dor na associação entre dor e QVRS.</p>	<p>Crianças e adol. com DCF e pais/cuidadores</p> <p>N = 104</p> <p>8-18 anos (M = 12,93)</p> <p>Sexo feminino n = 55</p>	<p>Quantitativo e transversal</p> <p><u>Instrumentos</u></p> <p>História médica e questionário demográfico (pais);</p> <p>Escala visual analógica para severidade da doença (relatório dos enfermeiros);</p> <p>PPQ (autorrelato);</p> <p>PedsQL (autorrelato);</p> <p>PCQ (autorrelato);</p>	<p>O confronto através do evitamento emocional mediou significativamente a associação entre dor e QVRS física; e um efeito direto significativo na QVRS psicossocial.</p> <p>A idade foi significativa e positivamente relacionada com a severidade da doença.</p> <p>O sexo masculino foi associado a melhor QVRS física.</p> <p>A severidade da doença foi significativa e positivamente associada ao autorrelato de dor e negativamente associado ao domínio físico da QVRS.</p>

33

Ludwig et al. (2018); EUA	Caracterizar o funcionamento executivo e os estilos de confronto da dor em crianças com DCF com diferentes frequências de dor; estudar se o funcionamento executivo medeia a relação entre o confronto da dor e a QVRS.	Crianças e adol. com DCF e pais/cuidadores N = 100 8-18 anos (M = 13,53) Sexo F = 61	Quantitativo e transversal <u>Instrumentos</u> Questionário sociodemográfico; Registos médicos; 4 itens para avaliar intensidade da dor (0-10), 2 itens para frequência (0-31) e duração da dor (autorrelato); BRIEF (pais); PCQ (autorrelato); PedsQL-SCD (relato dos pais);	Os pais relataram competências de funcionamento executivo na média e baixa QVRS. A intensidade da dor, disfunção executiva e o envolvimento em estratégias de confronto de evitamento emocional foram preditores de baixa QVRS. O funcionamento executivo foi um mediador significativo do confronto focado no problema e confronto por evitamento emocional na QVRS.	33
Menezes et al., (2013); Brasil	Comparar a QVRS de adolescentes com DCF com seus pares saudáveis.	Crianças e adol. com DCF, pares saudáveis e pais/cuidadores <u>Grupo DCF</u> N = 100 5-18 anos Sexo F = 64 <u>G.C.</u> N = 50	Quantitativo e transversal <u>Instrumentos</u> SF-36 (pais); PedsQL (autorrelato);	O grupo com DCF apresentou valores de QVRS significativamente menores em todos os domínios. Os pais do grupo com DCF relataram uma QVRS significativamente menor em todos os domínios comparativamente aos pais dos participantes do G.C.	27

		5-18 anos Sexo F = 31			
Mougianis et al. (2020); EUA	Identificar as relações entre racismo percebido, depressão, suporte social e QVRS em jovens com DCF hospitalizados; estudar o papel do apoio nas associações entre racismo percebido e depressão.	Adol. com DCF N = 75 12-18 anos (M = 15,1 anos) Sexo F = 41	Quantitativo e transversal <u>Instrumentos</u> Questionário sociodemográfico; Registos médicos; PRaCY; <i>SCD Support Scale</i> ; <i>Racial Support Scale</i> ; PPDS-SF; PedsQL-SCD;	O racismo percebido foi positivamente associado a sintomas depressivos; sintomas depressivos foram negativamente relacionados à QVRS; e o racismo teve um efeito indireto estatisticamente significativo na QVRS. O suporte DCF foi positivamente relacionado aos sintomas depressivos e inversamente associado à QVRS. O suporte racial foi inversamente relacionado à QVRS. Adolescentes do sexo feminino relataram níveis médios mais elevados de sintomas depressivos. Segunda condição médica e seguro público (vs. seguro privado) foram associados a pior QVRS. O suporte DCF influenciou a relação entre racismo percebido e sintomas depressivos.	36
Oliveira et al. (2019); Brasil	Descrever a QVRS em crianças com DCF de diferentes hemocentros, tendo em conta	Crianças com DCF N = 412 8-12 anos (M = 10,5) Sexo M = 219	Quantitativo e transversal <u>Instrumentos</u> Questionário sociodemográfico; PedsQL-SCD;	O resultado global médio sugere uma QVRS boa. Foram encontradas diferenças significativas entre os hemocentros no Brasil, com piores resultados no centro do Rio de Janeiro.	31

	variáveis sociodemográficas.			<p>Baixo rendimento familiar associado a pior QVRS.</p> <p>Participantes do sexo masculino tiveram melhores resultados nas dimensões “preocupação 1” e “comunicação 1”.</p> <p>A dimensão “dor e sofrimento” teve a pontuação mais alta, enquanto a dimensão “preocupação II” teve a pontuação mais baixa.</p>	
Palermo et al., (2008); EUA	Analisar a relação entre condições socioeconómicas individuais/ familiares e da vizinhança, dor e capacidades funcionais.	<p>Crianças e adol. com DCF e pais/cuidadores</p> <p>N = 56</p> <p>8-17 anos (M = 12,1 anos)</p> <p>Sexo M = 32</p>	<p>Quantitativo e transversal</p> <p><u>Instrumentos</u></p> <p>Questionário sociodemográfico;</p> <p>Questionário sociodemográfico da vizinhança;</p> <p>FPS;</p> <p>VAS (severidade);</p> <p>RCADS;</p> <p>CHQ-PF50;</p> <p>FDI (relato dos pais);</p>	<p>Foram identificados como preditores de QVRS a situação económica individual/familiar; a educação parental; o grau de disfuncionalidade da criança/ adolescente; depressão (autorrelato e relato dos pais).</p> <p>A depressão aparece associada a variações na incapacidade funcional dos jovens e ao funcionamento psicossocial.</p>	33
Panepinto et al. (2005); EUA	Descrever a QVRS de crianças/ adolescentes com DCF; Comparar as percepções de	<p>Crianças e adol. com DCF e seus pais/cuidadores</p> <p><u>Grupo Crianças</u></p>	<p>Quantitativo e transversal</p> <p><u>Instrumentos</u></p> <p>Questionário sociodemográfico;</p>	<p>Comparativamente, os pais reportaram níveis mais baixos de QVRS, do que os filhos adolescentes; no entanto mostram concordância na avaliação do impacto da dor na QVRS.</p>	33

	crianças/adolescentes e pais em relação à QVRS; Determinar as associações entre QVRS e as características dos pais, das crianças e da doença.	N = 99 5-18 anos (M = 10,7) Sexo F = 52 <u>Grupo Pais</u> N = 95 M = 36 anos Sexo F = 90	Registos médicos; CHQ-PF28; CHQ-CF87;	Verificaram-se associações significativas entre pais e adolescentes relativamente ao impacto da dor na QVRS; e moderada na dimensão funcionalidade física, comportamento, saúde geral, autoestima e mudanças na saúde. Foram identificados como fatores associados à QVRS a severidade e condição clínica, comorbilidades neurocomportamentais e o nível de educação parental.
Panepinto et al. (2009); EUA	Determinar o impacto das condições económicas da família na QVRS de crianças e adolescentes com DCF.	Crianças e adol. com DCF, pares saudáveis e seus pais/cuidadores <u>Grupo DCF</u> N = 104 (autorrelato de 60 crianças) 2-18 anos Sexo M = 52 Rendimento = 28,678 <u>G.C.</u> N = 74 (autorrelato de 40 crianças) 2-18 anos Sexo M = 32	Quantitativo e transversal <u>Instrumentos</u> Escala categorial de rendimento familiar; Registos médicos; PedsQL (autorrelato e relato dos pais);	Comparativamente, pais e crianças do grupo DCF relatam menores níveis de QVRS total e nas dimensões saúde física e saúde psicológica. No relato dos pais foram identificadas correlações significativas entre QVRS e idade (piores resultados nos mais velhos), rendimento económico (piores resultados em famílias com rendimentos mais baixos); comorbilidades médicas e comorbilidades neurocomportamentais. Crianças/ adolescentes com DCF severa revelaram maior probabilidade de terem pior saúde física.

Rendimento = 27,798					
Ragab et al. (2021); Egito	Descrever e estudar as relações entre QVRS, severidade da doença, taxas de hospitalização, indicadores psicológicos e variáveis laboratoriais.	Crianças e adol. com DCF e pais/cuidadores N = 40 5-18 anos (M = 15,35) Sexo M = 22	Quantitativo e transversal <u>Instrumentos</u> Registos médicos; Severidade da doença – sistema de pontuação de 1–5 (autorrelato); CDI (autorrelato); RCMAS (autorrelato); PedsQL-SCD (relato dos pais e autorrelato);	Os principais determinantes da QVRS foram a escolaridade materna e a frequência de hospitalização. Pacientes com idades entre os e os 13-18 anos reportaram mais dor em comparação com grupos de pacientes com 8–13 anos. A depressão foi encontrada na maioria dos participantes (90%).	30
Román et al., (2020); EUA	Identificar a relação entre dor neuropática e baixa QVRS em adolescentes com DCF.	Adol. com DCF e pais/cuidadores N = 12 13-18 anos (M = 15) Sexo F = 9	Quantitativo e transversal <u>Instrumentos</u> PedsQL-SCD (relato dos pais e autorrelato); painDETECT (relato dos pais e autorrelato);	Presença de dor neuropática associada a baixa QVRS, tanto para a criança como para o cuidador principal. Pontuações mais altas de dor significativamente associadas a menor QVRS através do autorrelato da criança e no relato dos pais, em específico no resultado da subescala de dor e sofrimento reportada pelos pais.	33
Sehlo & Kamfar (2015); Arábia	Avaliar a prevalência de depressão em crianças com DCF; avaliar a relação entre	Crianças e adol. com DCF, pares saudáveis e pais/cuidadores <u>Grupo SCD</u>	Quantitativo e transversal <u>Instrumentos</u> CDI (autorrelato); CDI-P (pais);	O grupo DCF apresentou níveis mais elevados de depressão e níveis mais baixos de QVRS em todos os domínios (autorrelato e relato dos pais).	33

Saudita	severidade da doença, suporte social e depressão, e o efeito combinado e/ou singular na QVRS; e estudar o valor preditivo do apoio social e da severidade da doença na depressão.	N = 60 10-15 anos (M = 11,93) Sexo F = 36 <u>G.C.</u> N = 60 9-15 anos (M = 11,77) Sexo F = 33	DISC-IV (autorrelato); PedsQL (autorrelato e relato dos pais); CASSS;	O apoio parental foi um preditor significativo da diminuição dos estados depressivos em crianças com DCF e de melhor QVRS. Sintomas depressivos e maior severidade da doença foram preditores significativos de baixa QVRS.	
Veras et al. (2020); Brasil	Descrever a QVRS de crianças e adolescentes com DCF.	Crianças e adol. com DCF N = 97 5-18 anos Sexo F = 74	Quantitativo e transversal <u>Instrumentos</u> PedsQL;	Foram identificados como preditores de QVRS a idade (piores resultados no mais velhos) e o sexo (melhores resultados nas raparigas em especial entre os 13 e os 18 anos).	33
Vilela et al. (2012); Brasil	Identificar a relação entre a QVRS, variáveis sociodemográficas e clínicas em pacientes com DCF.	Adol. e adultos com DCF N = 40 <u>Adolescentes</u> N = 15 12-20 anos (M = 14,4) Sexo M = 11 <u>Adultos</u> N = 25	Quantitativo e transversal <u>Instrumentos</u> Entrevista sociodemográfica e do estado da doença; SF-36; BDI;	Todos os participantes apresentaram baixa QVRS. A idade adulta (21-43 anos) foi significativamente associada a valores mais baixos de capacidade funcional, saúde mental, funcionamento social e domínios emocionais em comparação com os adolescentes. No grupo de adolescentes (idades de 12-20 anos), os adolescentes mais jovens (<15 anos)	26

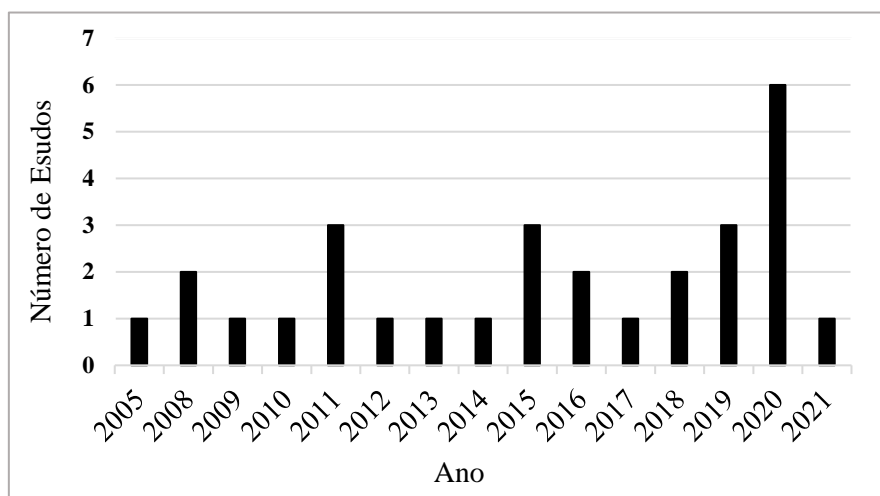
		21-43 anos (M = 35) Sexo F = 17		apresentaram menores valores nos domínios de capacidade funcional e funcionamento social. Perturbação de humor foi associada a maior comprometimento de todos os domínios da QVRS, independentemente da idade.
Ziadni et al. (2011); EUA	Identificar a resiliência entre adolescentes com DCF; estudar a interação entre QVRS e processamento de stress.	Adol. com DCF N = 44 12-18 anos (M = 15 anos) Sexo M = 23	Quantitativo e transversal <u>Instrumentos</u> Formulário de informações gerais; Registos médicos; MPQLQ; CHS; CSQ; BASC;	A QVRS teve uma associação significativa com o comportamento adaptativo, através de associações significativas com Relações Interpessoais do BASC e Autoestima. A adesão foi positivamente correlacionada com as escalas de Ajuste Pessoal do BASC, Relações Interpessoais e Autoestima indicando comportamentos adaptativos.

34

Nota. Adol. = Adolescentes; SF-36, *Medical Outcome 36-Item Short Form*; BRIEF, *Behavior Rating Inventory of Executive Function*; WASI, *Wechsler Abbreviated Scale of Intelligence*; PECEI, *Parent Experience of Child Illness*; VAPS, *Visual Analog Pain Scale*; PedsQL-MFS, *Pediatric Quality of Life Multidimensional Fatigue Scale*; PedsQL, *Pediatric Quality of Life*; VAS, *Visual Analog Scale*; WISC-IV, *Wechsler Intelligence Scale for Children (Fourth Edition)*; CBCL, *Child Behavior Checklist*; IPQ-R, *Revised Illness Perception Questionnaire*; PedsQL-SCD, *Pediatric Quality of Life Sickle Cell Disease Module*; PPQ, *Varni/Thompson Pediatric Pain Questionnaire*; BASC, *Behavioral Assessment System for Children*; PIP, *Pediatric Inventory for Parents*; CHQ, *Child Health Questionnaire*; SCD-QoL, *Sickle Cell Disease Quality of Life*; SCSES, *Sickle Cell Self-Efficacy Scale*; RCADS, *Revised Child Anxiety and Depression Scale*; WISC-V, *Wechsler Intelligence Scale for Children (Fifth Edition)*; FGD's, *Focus Groups Discussions*; PPQ *Pediatric Pain Questionnaire*; PCQ, *Pain Coping Questionnaire*; PRaCY, *Perception of Racism in Children and Youth*; PPDS-SF, *PROMIS Pediatric Depression Symptoms-Short Form*; FPS, *Faces Pain Scale*; FDI, *Functional Disability Inventory*; CHQ-PF50, *Child Health Questionnaire- Parent Form 50*; CHQ-PF28, *Child Health Questionnaire - Parent Form 28*; CHQ-CF8, *Child Health Questionnaire - Child Form 87*; CDI, *Children Depression Inventory*; RCMAS, *Revised Children's Manifest Anxiety Scale*; CDI-P, *Children's Depression Inventory-Parent*; DISC-IV, *Diagnostic Interview Schedule for Children Version IV*; CASSS, *Child and Adolescent Social Support Scale*; BDI, *Beck Depression Inventory*; MPQLQ, *Miami Pediatric Quality of Life Questionnaire*; CHS, *Children's Hope Scale*; CSQ, *Coping Strategies Questionnaire*.

Figura 2

Número de Estudos sobre a QVRS de Adolescentes com DCF ao Longo dos Anos



4.3.1. Características dos Estudos

Nesta revisão de literatura foram analisados, no total, 29 artigos que incluíam estudos que cumpriram os critérios de inclusão previamente estabelecidos no Protocolo PRISMA. A análise de qualidade dos estudos revelou que todos cumpriam os critérios para uma qualificação de Satisfatório/Bom, sendo assim mantidos na amostra.

Como ilustrado na Figura 2, os estudos incluídos na revisão sistemática de literatura foram publicados entre 2005 e 2021, com maior prevalência a partir de 2017 e com um pico em 2020, o que reflete o reconhecimento crescente da importância da QVRS no acompanhamento da população pediátrica portadora de DCF.

Mais de metade dos estudos da amostra foram realizados nos Estados Unidos da América (Allen et al., 2016; Anderson et al., 2015; Barakat et al., 2008; Dale et al., 2011; Dampier et al., 2010; Goldstein-Leever et al., 2020; Graves et al., 2016; Hardy et al., 2018; Jackson et al., 2014; Lim et al., 2019; Ludwig et al., 2018; Mougianis et al., 2020; Palermo et al., 2008; Panepinto et al., 2005; Panepinto et al., 2009; Román et al. 2020; Ziadni et al., 2011); 4 foram realizados no Brasil (Menezes et al., 2013; Oliveira et al., 2019; Veras et al., 2020; Vilela et al., 2012); 2 tomaram lugar na Nigéria (Adeyemo et al., 2015; Faremi & Olawatosin 2020); da Arábia Saudita foram identificados também 2 estudos (Amr et al., 2011; Sehlo & Kamfar, 2015); e também 2 estudos realizados na Jamaica (Asnani et al., 2017; Blake et al., 2020); 1 estudo foi realizado no Uganda (Kambasu et al., 2019); e por fim, 1 estudo foi feito no Egito (Ragab et al., 2021).

Relativamente à tipologia, a maioria dos artigos analisados dizem respeito a estudos transversais com metodologia quantitativa (Adeyemo et al., 2015; Allen et al., 2016; Amr et al., 2011; Anderson et al., 2015; Asnani et al., 2017; Barakat et al., 2008; Blake et al., 2020; Dale et al., 2011; Dampier et al., 2010; Faremi & Olawatosin 2020; Goldstein-Leever et al., 2020; Graves et al., 2016; Hardy et al., 2018; Lim et al., 2019; Ludwig et al., 2018; Menezes et al., 2013; Mougianis et al., 2020; Oliveira et al., 2019; Palermo et al., 2008; Panepinto et al., 2005; Panepinto et al., 2009; Ragab et al., 2021; Román et al., 2020; Sehlo & Kamfar, 2015; Veras et al., 2020; Vilela et al., (2012); Ziadni et al., 2011). A amostra inclui ainda um estudo quantitativo longitudinal (Jackson et al., 2014) e outro transversal misto quantitativo e qualitativo (Kambasu et al., 2019).

Quanto aos objetivos, como definido nos critérios de inclusão, todos os estudos analisados tiveram como objetivo principal a avaliação da QVRS em crianças e adolescentes com DCF, tendo em conta o impacto da doença e das suas características nas diferentes dimensões da QVRS desta população. Especificamente, verifica-se que 7 estudos tiveram como objetivo descrever a QVRS (Allen et al., 2016; Dampier et al., 2010; Kambasu et al., 2019; Oliveira et al., 2019; Panepinto et al., 2005; Ragab et al., 2021; Veras et al., 2020), 4 estudos tiveram como objetivo comparar a QVRS de pacientes com DCF com a QVRS de pares saudáveis (Adeyemo et al., 2015; Amr et al., 2011; Dale et al., 2011; Menezes et al., 2013), 2 estudos tiveram como objetivo a comparação dos resultados da QVRS avaliada pelos pais e pelos filhos (Blake et al., 2020; Panepinto et al., 2005) e 1 estudo teve como objetivo identificar a relação entre a QVRS e a fadiga (Anderson et al., 2005).

Além do objetivo de avaliação da QVRS a maioria dos estudos incluiu, ainda, como objetivo a identificação de determinantes da QVRS, nomeadamente: determinantes relacionados com a doença, como complicações derivadas da DCF (Adeyemo et al., 2015; Amr et al., 2011; Dampier et al., 2010; Kambasu et al., 2019), hospitalizações (Adeyemo et al., 2015; Ragab et al., 2021), utilização dos cuidados de saúde (Jackson et al., 2014), tratamentos (Kambasu et al., 2019), dor (Barakat et al., 2008; Graves et al., 2016; Ludwig et al., 2018; Palermo et al., 2008; Román et al., 2020), severidade da doença (Asnani et al., 2017; Goldstein-Leever et al., 2020; Hardy et al., 2018; Jackson et al., 2014; Ragab et al., 2021; Sehlo & Kamfar, 2015), dimensões clínicas/laboratoriais (Ragab et al., 2021; Vilela et al., 2012) e fadiga (Anderson et al., 2015); determinantes individuais, como idade (Amr et al., 2011; Graves et al., 2016; Veras et al., 2020; Vilela et al., 2012), género (Amr et al., 2011; Asnani et al., 2017; Graves et al., 2016; Jackson et al., 2014), escolaridade dos jovens (Asnani et al., 2017), conhecimento sobre a doença (Asnani et al., 2017; Faremi & Olawatosin, 2020) e perceção da doença (Asnani et al., 2017),

resiliência (Ziadni et al., 2011), autoeficácia (Goldstein-Leever et al., 2020), estratégias de confronto (Lim et al., 2019; Ludwig et al., 2018) e de processamento de stress (Ziadni et al., 2011) e autoestima (Ziadni et al., 2011), indicadores de saúde mental, como a presença de depressão (Graves et al., 2016; Mougianis et al., 2020; Sehlo & Kamfar, 2015), ansiedade (Graves et al., 2016), ajustamento psicológico (Barakat et al., 2008) e indicadores de sofrimento psicológico (Jackson et al., 2014); determinantes de ordem familiar e parental a condição socioeconómica familiar (Amr et al., 2011; Palermo et al., 2008; Panepinto et al., 2009) e local de residência (Amr et al., 2011; Oliveira et al., 2019), a escolaridade dos pais (Ragab et al., 2021), o *stress* parental relacionado com a doença (Barakat et al., 2008) e o impacto dos recursos familiares (Allen et al., 2016) e das características dos pais (Panepinto et al., 2005) na QVRS; e determinantes sociais, especificamente o estigma (Adeyemo et al., 2015; Kambasu et al., 2019), racismo (Mougianis et al., 2020) e suporte social (Mougianis et al., 2020; Sehlo & Kamfar, 2015).

A amostra total dos estudos engloba 4 441 indivíduos com DCF, sendo 25 adultos e 4 474 crianças e adolescentes.

Relativamente à idade, a amostra da maioria dos estudos é constituída por adolescentes com idades compreendidas entre os 12 e os 18 anos, sendo a média das idades cerca de 15 anos. Em maior detalhe, 2 estudos incluem crianças com idades entre os 2 e os 18 anos (Dampier et al., 2010; Panepinto et al., 2009), no entanto, apenas 1 dos estudos indica a média de idades, sendo esta 9,6 anos (Dampier et al., 2010); 4 estudos incluem crianças entre os 5 e os 18 anos (Menezes et al., 2013; Panepinto et al., 2005; Ragab et al., 2021; Veras et al., 2020), no entanto, apenas 2 estudos indicam a média de idades dos participantes, sendo estas de 10,7 anos (Panepinto et al., 2005) e 15,35 anos (Ragab et al., 2021); 1 estudo inclui crianças a partir dos 7 anos, com uma média de 11,37 anos (Hardy et al., 2018); 3 estudos incluem crianças e adolescentes entre os 8 e os 18 anos, com médias de idade iguais a 13 anos (Dale et al., 2011), 12,93 anos (Lim et al., 2019) e 13,53 anos (Ludwig et al., 2018); e 3 estudos incluem na sua amostra participantes com idades compreendidas entre os 12 e os 18 anos, com médias de 15 anos (Barakat et al., 2008; Ziadni et al., 2011) e 15,10 anos (Mougianis et al., 2020).

Ainda relativamente às características da população e da amostra dos estudos analisados, 7 estudos contaram com grupo de controlo, emparelhado em idade e características sociodemográficas (Adeyemo et al., 2015; Amr et al., 2011; Dale et al., 2011; Dampier et al., 2010; Menezes et al., 2013; Panepinto et al., 2009; Sehlo & Kamfar, 2015); 12 estudos incluem os pais/cuidadores das crianças e adolescentes com DCF (Barakat et al., 2008; Blake et al., 2020; Dale et al., 2011; Dampier et al., 2010; Hardy et al., 2018; Kambasu et al., 2019; Lim et al., 2019; Ludwig et al., 2018; Menezes et al., 2013; Ragab et al., 2021; Román et al., 2020; Sehlo

& Kamfar, 2015); e a maior parte utilizou uma amostra constituída maioritariamente por crianças e adolescentes do sexo masculino com DCF.

Em relação aos instrumentos utilizados na recolha de dados sobre a QVRS, observa-se que maior parte dos estudos utilizaram medidas generalistas da QVRS, sendo que 12 utilizaram o *Pediatric Quality of Life* (Allen et al., 2016; Anderson et al., 2015; Dale et al., 2011; Dampier et al., 2010; Graves et al., 2016; Jackson et al., 2014; Kambasu et al., 2019; Lim et al., 2019; Menezes et al., 2013; Panepinto et al., 2009; Sehlo & Kamfar, 2015; Veras et al., 2020) e num dos estudos, os autores optaram pela versão aguda do instrumento (Kambasu et al., 2019). Para além disto, 9 estudos utilizaram o *Pediatric Quality of Life Sickle Cell Disease Module* (PedsQL-SCD), instrumento específico à avaliação da QVRS de crianças e adolescentes com DCF (Asnani et al., 2017; Blake et al., 2020; Goldstein-Leever et al., 2020; Hardy et al., 2018; Ludwig et al., 2018; Mougianis et al., 2020; Oliveira et al., 2019; Ragab et al., 2021; Román et al., 2020) e 1 estudo utilizou o *Sickle Cell Disease Quality of Life*, também específico à avaliação da QVRS na população pediátrica com DCF (Faremi & Olawatosin, 2020). Dos restantes estudos, 4 utilizaram o *Medical Outcome 36-Item Short Form* (SF-36) (Adeyemo et al., 2015; Amr et al., 2011; Menezes et al., 2013; Vilela et al., 2012); 3 estudos utilizaram o *Child Health Questionnaire* (CHQ), nas suas diferentes versões (Barakat et al., 2008; Palermo et al., 2008; Panepinto et al., 2005); e 1 estudo recorreu ao *Miami Pediatric Quality of Life Questionnaire* (MPQLQ) (Ziadni et al., 2011).

As informações relativamente às características clínicas da doença foram recolhidas em 17 estudos através da recolha e revisão de informação médica (Adeyemo et al., 2015; Allen et al., 2016; Amr et al., 2011; Anderson et al., 2015; Barakat et al., 2008; Dampier et al., 2010; Hardy et al., 2018; Jackson et al., 2014; Kambasu et al., 2019; Lim et al., 2019; Ludwig et al., 2018; Mougianis et al., 2020; Panepinto et al., 2005; Panepinto et al., 2009; Ragab et al., 2021; Vilela et al., 2012; Ziadni et al., 2011).

A severidade e impacto da doença nas atividades diárias foi avaliada em 2 estudos através de questões relacionadas com a frequência de crises de dor, hospitalizações e utilização de serviços de saúde (Asnani et al., 2017; Hardy et al., 2018); em 1 estudo através de entrevistas psicossociais de comportamentos em saúde (Dampier et al., 2010); em 1 estudo através de grupos focais constituídos por adolescentes com DCF e os seus pais (Kambasu et al., 2019); em 2 estudos a severidade foi avaliada através de uma escala visual analógica (Lim et al., 2019; Palermo et al., 2008); 1 estudo utilizou um sistema de pontuação de 1 a 5, com itens relativos a complicações, hospitalizações, frequência da dor e transfusões (Ragab et al., 2021); e 1 estudo

recorreu ao *Functional Disability Inventory* (FDI) para avaliar a incapacidade funcional devido às consequências da doença (Palermo et al., 2008).

Relativamente aos instrumentos de recolha de dados utilizados para a avaliação da dor associada à DCF, 2 estudos recorreram ao *Varni/Thompson Pediatric Pain Questionnaire* (PPQ) (Barakat et al., 2008; Lim et al., 2019); 2 estudos utilizaram uma escala visual analógica (Allen et al., 2016; Anderson et al., 2015); 1 estudo utilizou a *Faces Pain Scale* (FPS) (Palermo et al., 2008); 1 estudo recorreu à elaboração de um questionário com 4 itens relativos à intensidade da dor no (avaliada de 0 a 10), 2 itens acerca da frequência dos episódios de dor (0 a 31 dias) e 1 item direcionado duração dos mesmos no último mês (Ludwig et al., 2018); e 1 estudo utilizou o *painDETECT* (Román et al., 2020). Mais se acrescenta que 2 estudos avaliaram a fadiga presente em pacientes com DCF, usando para esse efeito o *Pediatric Quality of Life Multidimensional Fatigue Scale* (PedsQL-MFS) (Anderson et al., 2015; Dampier et al., 2010).

Relativamente aos instrumentos de recolha de dados utilizados na avaliação do impacto do estigma e racismo associado à vivência da doença, 1 estudo adaptou e utilizou as questões criadas para o estudo de McManus e colegas (2006) (Adeyemo et al., 2015); e o outro estudo utilizou o *Perceptions of Racism in Children and Youth* (Mougianis et al., 2020).

Quanto à avaliação do conhecimento, 1 estudo modificou e utilizou o *SCD Knowledge Questionnaire* de Bhatt e colegas (2011) (Asnani et al., 2017); 1 estudo recorreu à adaptação do *SCD Transition Knowledge Questionnaire*, de Newland e colaboradores (2000) (Faremi & Olawatosin, 2020).

Para a avaliação dos mecanismos de confronto e competências de autoeficácia dos pacientes 1 estudo avaliou a autoeficácia relativa à DCF dos participantes através do *Sickle Cell Self-Efficacy Scale* (Goldstein-Leever et al., 2020); 2 estudos recorreram ao *Pain Coping Questionnaire* para avaliar os mecanismos de confronto da dor (Lim et al., 2019, Ludwig et al., 2018); e 1 estudo recorreu ao *Coping Strategies Questionnaire* e ao *Children's Hope Scale* (Ziadni et al., 2011).

Relativamente aos instrumentos de recolha de dados utilizados na avaliação do suporte social 1 estudo utilizou o *SCD Support Scale* e o *Racial Support Scale* (Mougianis et al., 2020); e em 1 estudo foi utilizado o *Child and Adolescent Social Support Scale* (Sehlo & Kamfar, 2015).

Para a avaliação de dimensões da saúde mental e do ajustamento psicológico, 2 estudos utilizaram o *Behavioral Assessment System for Children* (BASC) (Barakat et al., 2008; Ziadni et al., 2011); 2 estudos utilizaram o *Revised Child Anxiety and Depression Scale* (RCADS) (Graves et al., 2016; Palermo et al., 2008); em 2 estudos o *Child Depression Inventory* (CDI)

foi utilizado para avaliação da prevalência de sintomatologia depressiva nos participantes (Ragab et al., 2021; Sehlo & Kamfar, 2015), sendo que 1 recorreu também à versão para os pais (*Child Depression Inventory-Parent*) (Sehlo & Kamfar, 2015); 1 estudo fez uso do *Child Behavior Checklist* (CBCL) (Anderson et al., 2015); 1 estudo recorreu a entrevistas direcionadas à avaliação do funcionamento psicossocial (Jackson et al., 2014); em 1 estudo foi utilizado o *PROMIS Pediatric Depression Symptoms-Short Form* (PPDS-SF) (Mougianis et al., 2020); 1 estudo utilizou o *Diagnostic Interview Schedule for Children – Version IV* (DISC-IV) (Sehlo & Kamfar, 2015); e 1 estudo utilizou o *Beck Depression Inventory* (Vilela et al., 2012).

Em relação aos instrumentos para avaliação do *stress* parental de pais de crianças e adolescentes com doenças crônicas, apenas 2 estudos avaliaram esta variável e para esse efeito 1 utilizou o *Parent Experience of Child Illness* (PECI) (Allen et al., 2016) e 1 utilizou o *Pediatric Inventory for Parents* (PIP) (Barakat et al., 2008).

Por fim, para avaliar as competências cognitivas, em 3 estudos os autores optaram pelo *Behavior Rating Inventory of Executive Function Parent Form* (BRIEF) (Allen et al., 2016; Anderson et al., 2015; Ludwig et al., 2018); 2 estudos utilizaram a *Wechsler Abbreviated Scale of Intelligence* (WASI) (Allen et al., 2016; Anderson et al., 2015); 1 estudo recorreu à *Wechsler Intelligence Scale for Children - Fifth Edition* (WISC-V) (Hardy et al., 2018) e 1 estudo utilizou a *Wechsler Intelligence Scale for Children - Fourth Edition* (WISC-IV).

4.3.2. Resultados Principais dos Estudos

Quanto aos níveis de QVRS verificou-se que todos os estudos que compararam a QVRS de adolescentes e crianças com DCF com os seus pares saudáveis, concluíram que o grupo com DCF apresentava níveis mais baixos de QVRS, quer na perceção dos adolescentes e crianças, quer na perceção dos pais (Adeyemo et al., 2015; Amr et al., 2011; Dale et al., 2011; Dampier et al., 2010; Menezes et al., 2013; Sehlo & Kamfar, 2015).

Dois estudos colocaram em evidência os domínios da QVRS mais afetados pela DCF quando comparados com o grupo de controlo com crianças/adolescentes sem doença, sendo que 1 dos estudos verificou que o grupo com DCF tinha significativamente piores resultados em todos os domínios da QVRS exceto na Saúde Mental (Adeyemo et al., 2015); e o outro estudo verificou piores resultados no funcionamento físico, dor corporal e domínios de saúde geral da QVRS (Amr et al., 2011).

Dois estudos que compararam a avaliação da QVRS feita pelos pais e filhos, colocaram em evidência a tendência dos pais para avaliarem de forma mais negativa a QVRS dos filhos com DCF (Blake et al., 2020; Dale et al., 2011).

Relativamente aos determinantes da QVRS, a análise dos estudos permitiu identificar 4 tipos de determinantes, nomeadamente: fatores relacionados com a doença, incluindo severidade da doença, sintomas, consequências, dor, tratamento e hospitalizações; fatores individuais, incluindo características sociodemográficas, psicológicas e cognitivas; fatores familiares e parentais, como os recursos familiares, características sociodemográficas e económicas, características dos pais e *stress* parental; e fatores de ordem social, nomeadamente estigma, racismo e apoio social.

Quanto aos fatores relacionados com a doença, a severidade da DCF foi associada em 8 estudos a pior QVRS (Amr et al., 2011; Asnani et al., 2017; Goldstein-Leever et al., 2020; Hardy et al., 2018; Lim et al., 2019; Panepinto et al., 2005; Panepinto et al., 2009; Sehlo & Kamfar, 2015). A severidade da doença foi especificamente associada ao domínio físico da QVRS (Lim et al., 2019; Panepinto et al., 2009), mostrando que quanto maior for a severidade da doença, pior será a capacidade física e funcional do indivíduo. No estudo de Hardy e colegas (2018), os autores verificaram que a severidade da doença percebida pelos pais dos pacientes tinha um efeito preditivo da QVRS avaliada pelos pais, sendo esta relação moderada pelo funcionamento cognitivo da criança/adolescente.

Dos fatores diretamente relacionados com a vivência da doença, 6 estudos verificaram uma associação entre a dor (frequência, intensidade e severidade) relacionada com DCF e piores níveis de QVRS em crianças e adolescentes (Allen et al., 2016; Barakat et al., 2008; Graves et al., 2016; Kambasu et al., 2019; Ludwig et al., 2018; Román et al., 2020). Os domínios da QVRS que se revelaram mais afetados pela dor nos participantes com DCF foram o domínio físico (Barakat et al., 2008; Román et al., 2020), psicossocial (Barakat et al., 2008; Kambasu et al., 2019) e escolar (Kambasu et al., 2019). A fadiga foi também mencionada em 2 estudos como sendo um problema associado à vivência da DCF (Anderson et al., 2015; Dampier et al., 2010) e no estudo de Anderson e colegas (2015) verificou-se que é um preditor da QVRS e que se relaciona com a diminuição do funcionamento executivo.

A vivência da DCF mostrou-se também associada a complicações médicas, hospitalizações, internamentos e tratamentos. Deste modo, 7 estudos verificaram que estas circunstâncias, diretamente relacionadas com a vivência da doença, estão associadas negativa e significativamente com a QVRS dos jovens doentes (Adeyemo et al., 2015; Amr et al., 2011; Dampier et al., 2010; Jackson et al., 2014; Kambasu et al., 2019; Mougianis et al., 2020; Ragab et al.,

2021). Especificamente, resultados mais baixos de QVRS mostraram-se associados a frequência mais elevada de hospitalizações, internamentos e a procura de cuidados de saúde, crises vaso-oclusivas, AVC, atrasos de crescimento e asma (Adeyemo et al., 2015; Dampier et al., 2010; Jackson et al., 2014; Ragab et al., 2021).

No estudo misto (quantitativo e qualitativo), realizado por Kambasu e colegas (2019), foi possível verificar que nos adolescentes a utilização de Hidroxiureia, a ocorrência de AVC e ter mais de 3 transfusões de sangue se relacionavam com pior QVRS na dimensão psicossocial e que a vacinação pneumocócica e ter menos de 3 transfusões de sangue se relacionavam com melhores resultados nesse mesmo domínio.

Em relação a fatores de ordem individual, a idade foi identificada em 7 estudos como estando relacionada com a QVRS (Allen et al., 2016; Amr et al., 2011; Dampier et al., 2010; Panepinto et al., 2009; Ragab et al., 2021; Veras et al., 2020; Vilela et al., 2012). Mais especificamente, o aumento da idade foi associado a pior QVRS na maior parte dos estudos que compararam crianças e adolescentes. Estes resultados foram reforçados num estudo com participantes em idade adulta, no qual os adultos mostraram pior QVRS do que crianças e adolescentes (Vilela et al., 2012). De modo complementar, 1 estudo salientou mais limitações a nível da saúde física em adolescentes mais velhos (Amr et al., 2011) e 1 estudo reportou mais dor, também nos adolescentes mais velhos (Ragab et al., 2021).

Relativamente ao sexo dos pacientes, 6 estudos destacaram uma associação direta entre o sexo feminino e pior QVRS (Amr et al., 2011; Asnani et al., 2017, Dampier et al., 2010; Jackson et al., 2014; Ludwig et al., 2018; Oliveira et al., 2019), com piores resultados no domínio físico da QVRS (Amr et al., 2011; Jackson et al., 2014; Ludwig et al., 2018).

Apenas 2 estudos obtiveram resultados não concordantes com os supramencionados. Num estudo o género do participante não teve qualquer efeito significativo na QVRS dos participantes (Graves et al., 2016) e no outro estudo, o sexo feminino foi associado a melhor QVRS (Veras et al., 2020). Ainda, relativamente a diferenças relativas à variável sexo, num estudo, os pais dos adolescentes revelaram uma tendência para subestimar o funcionamento dos filhos e superestimar o funcionamento das filhas (Blake et al., 2020), o que vai contra os resultados provenientes do autorrelato dos jovens.

A avaliação da saúde mental, ajustamento e sofrimento psicológico dos jovens com DCF foi objetivo de 8 dos estudos analisados nesta revisão (Barakat et al., 2008; Graves et al., 2016; Jackson et al., 2014; Mougianis et al., 2020; Palermo et al., 2008; Ragab et al., 2021; Sehlo & Kamfar, 2015; Vilela et al., 2012). A maior parte dos estudos incidiu sobre perturbações de internalização, com especial foco na presença de sintomatologia depressiva e de sintomatologia

sinalizadora de perturbações de ansiedade (e.g., ansiedade generalizada, perturbação obsessivo-compulsiva, perturbação de pânico e fobia social).

A sintomatologia de internalização surgiu associada a pior QVRS nos jovens com DCF, relacionando-se em sentido inverso, quer com a QVRS em geral, quer com os domínios físico e psicossocial (Barakat et al., 2008; Jackson et al., 2014; Palermo et al., 2008) e, ainda, com a capacidade funcional dos pacientes (Palermo et al., 2008). Além disto, 1 estudo verificou o efeito de mediação da depressão e da ansiedade na relação entre a frequência de dor e a QVRS, sugerindo que na presença de perturbações de internalização, a frequência de dor tem maior impacto na QVRS, avaliada pelos pais (Barakat et al., 2008). Ainda, no estudo de Panepinto e colegas (2005), comorbilidades neurocomportamentais nos adolescentes com DCF (e.g., problemas de atenção, comportamento, aprendizagem, entre outros), surgiram associadas a piores resultados de QVRS.

As crenças, percepções e representações emocionais negativas da doença e impacto percebido dos sintomas têm efeito negativo na QVRS dos pacientes pediátricos com DCF (Asnani et al., 2017). No estudo de Asnani e colegas (2017), a significação da doença como cíclica ou imprevisível e a percepção de que os sintomas têm um impacto a nível emocional e funcional foi associado a relato de pior QVRS. Quanto ao conhecimento da doença, Asnani e colegas (2017), verificaram que adolescentes do sexo feminino apresentaram níveis mais elevados, no entanto, não foi reportada uma associação significativa entre a variável conhecimento, a QVRS e o sexo feminino.

No estudo de Faremi e Olawatosin (2020), cujo objetivo também foi avaliar o conhecimento de adolescentes com DCF, verificou-se que apenas metade da amostra revelava ter um bom conhecimento sobre a doença e também não foi observada nenhuma relação significativa entre o conhecimento e os níveis de QVRS.

Relativamente ao coping, autoeficácia, comportamentos adaptativos, estudos verificaram que a utilização de *coping* de evitamento emocional se associou à dimensão psicossocial da QVRS (Lim et al., 2019), bem como está relacionado com piores resultados de QVRS geral (Ludwig et al., 2018); a autoeficácia foi mencionada por um estudo como um preditor da QVRS dos participantes, estando positivamente relacionada com a mesma e negativamente relacionada com severidade da doença (Goldstein-Leever et al., 2020). Um estudo verificou a associação entre comportamentos adaptativos e melhor QVRS, sugerindo que a presença de relações interpessoais satisfatórias e de uma autoestima positiva, têm um efeito positivo na QVRS dos pacientes, aumentando a adesão face à gestão da doença, como ainda o sentimento de esperança, que promove o envolvimento em comportamentos adaptativos (Ziadni et al., 2011).

Ainda, relativamente a determinantes individuais, 3 estudos avaliaram a relação das competências cognitivas com a QVRS (Allen et al., 2016; Hardy et al., 2018; Ludwig et al., 2018). Num dos estudos o funcionamento e as competências cognitivas dos adolescentes foram identificados enquanto preditores da QVRS, quer no relato dos pais, quer no autorrelato dos adolescentes (Allen et al., 2016). No estudo de Hardy e colegas (2018), o funcionamento cognitivo cumpriu um papel de moderador da relação entre a severidade da doença percebida pelos pais e a QVRS dos filhos, sendo que crianças com baixa severidade da doença e funcionamento cognitivo na média ou acima da média apresentaram resultados de QVRS melhores em comparação com participantes também com baixa severidade da doença, mas com competências cognitivas abaixo da média. O estudo de Ludwig e colegas (2018), verificou que o funcionamento executivo teve um papel mediador entre as estratégias de confronto utilizadas pelo paciente e a QVRS, uma vez que a disfunção executiva estava associada à utilização de estratégias de evitamento emocional *versus* estratégias de confronto centradas no problema, resultava na diminuição da QVRS.

Determinantes familiares foram também identificados em alguns estudos analisados. Relativamente a fatores sociodemográficos 3 estudos encontraram uma relação significativa entre a condição socioeconómica familiar e a QVRS dos pacientes, com baixos rendimentos associados a pior QVRS (Amr et al., 2011; Oliveira et al., 2019; Panepinto et al., 2009); e 3 estudos identificaram a educação parental enquanto preditor da QVRS (Palermo et al., 2008; Panepinto et al., 2005; Ragab et al., 2021). O estudo de Barakat e colegas (2008) encontrou ainda um efeito significativo do stress parental relacionado com a doença sobre a QVRS dos jovens com DCF, com piores resultados no domínio físico e psicossocial da QVRS associado a níveis mais elevados de *stress* parental. Para além disto, os autores verificaram que o *stress* dos pais funcionou como mediador da relação entre a frequência de dor e o domínio psicossocial da QVRS dos filhos, relatado pelos pais, e o domínio físico, relatado pelos adolescentes. Este resultado indica que quanto mais elevado for o *stress* parental, pior será a perceção dos pais relativamente ao impacto da dor nas competências e relações sociais dos filhos e menor será a perceção de competência física dos próprios adolescentes.

Por fim, foram ainda encontrados determinantes sociais relacionados com a QVRS. Mais especificamente, 2 estudos abordaram a presença de estigmatização que se relacionou negativamente com a QVRS dos jovens com DCF (Adeyemo et al., 2015; Kambasu et al., 2019), tal como a perceção de serem tratados de forma diferente pelos professores, sentirem-se provocados e pressionados pelos pares (Faremi & Olawatosin, 2020). Por sua vez, o racismo percebido foi igualmente relatado como um fator determinante do bem-estar destes jovens, associando-

se a sintomatologia depressiva. Assim o racismo percebido teve um efeito indireto estatisticamente significativo sobre a QVRS através da depressão (Mougianis et al., 2020).

4.4. Síntese e Discussão dos Resultados

Esta revisão teve como objetivo a sistematização de informação científica sobre a QVRS de adolescentes com DCF.

Em relação ao ano de publicação, verificou-se uma progressão de estudos nos últimos anos, com um pico no ano 2020, e a maior complexidade destes estudos tanto no que diz respeito a objetivos como a análise dos determinantes e das suas relações. Verifica-se, ainda, a progressiva utilização de instrumentos de medida mais específicos para a doença.

Foram identificados 29 estudos que corresponderam aos critérios de inclusão. A grande maioria dos estudos utilizou metodologia quantitativa e transversal e foram realizados nos EUA, à semelhança das revisões de literatura elaboradas por Panepinto e colegas (2012) e por Poku e colegas (2017).

A presente revisão distingue-se das anteriores por ter como foco a análise de estudos sobre a QVRS apenas de crianças e adolescentes com DCF e identificação de determinantes da mesma; e, ainda, por incluir estudos de várias áreas geográficas, ao contrário da revisão de Pandarakutty e colegas (2020).

Respondendo aos critérios de inclusão definidos, todos os estudos tiveram como objetivo a avaliação da QVRS de crianças e adolescentes com DCF. Para além disso, a maioria dos estudos teve como objetivo adicional a identificação de fatores determinantes da QVRS de jovens com DCF.

Quanto aos instrumentos de medida foi possível observar um aumento da utilização de instrumentos específicos às características da doença nos últimos anos. Apesar de apenas 9 estudos utilizarem o PedsQL-SCD e um outro estudo recorrer ao QoL-SCD, estudos mais recentes e outras revisões de literatura (e.g., Pandarakutty et al., 2020; Panepinto et al., 2012; Poku et al., 2017) têm vindo a chamar a atenção para os benefícios da utilização de instrumentos específicos às características da DCF, de forma a se obter uma avaliação da QVRS mais adequada.

Os resultados mostram que, no geral, segundo o relato dos adolescentes e seus pais, os doentes com DCF têm maior risco de pior QVRS do que os seus pares. De entre as dimensões de QVRS a que mostra piores resultados é a dimensão de funcionamento físico. Estes resultados são concordantes com revisões de literatura anteriores sobre a DCF (Pandarakutty et al., 2020; Panepinto et al., 2012; Poku et al., 2017) que verificaram diferenças significativas entre a QVRS de crianças e adolescentes com DCF, comparativamente a pares saudáveis e, ainda,

domínios específicos da QVRS significativamente prejudicados pelas características da doença (e.g., domínio físico).

Quanto aos determinantes da QVRS, foram identificados 4 tipos: fatores relacionados com a doença, fatores do individuais, fatores familiares/parentais e fatores sociais.

Em relação aos fatores relacionados com a doença, a severidade da doença e a dor foram os mais relevantes, associando-se diretamente e com valor preditivo a piores resultados nos domínios físico, psicossocial e escolar. Também estes resultados são concordantes com a revisão elaborada por Panepinto e colegas (2012), na qual a dor teve um impacto significativo no funcionamento físico e a severidade afetou o funcionamento psicossocial.

A fadiga foi ainda um fator que se mostrou impeditivo de um funcionamento executivo adequado, bem como da realização de atividades sociais e escolares. No entanto, concordante com a revisão narrativa e integrativa de Poku e colegas (2017), poucos foram os estudos que avaliaram esta variável, apesar do impacto que revela ter na QVRS de adolescentes com DCF.

Quanto aos fatores individuais, na presente revisão sistemática, a idade foi um dos determinantes individuais mais referidos, tendo adolescentes mais velhos revelado piores resultados de QVRS quando comparados com os mais novos. Este resultado poderá ser explicado pelo confronto entre as implicações da doença (e.g., hospitalizações) e as exigências e desafios normativos da idade (e.g., vida social). O sexo dos pacientes também foi uma variável cuja relação com a QVRS foi analisada e, na maior parte dos estudos, o sexo feminino surgiu associado a piores resultados de QVRS.

Ainda relativamente a fatores individuais, a maioria dos estudos analisados que avaliou a saúde mental, identificou a prevalência de sintomatologia depressiva e ansiedade como preditor de pior QVRS em geral, e especificamente nos domínios físico e psicossocial e capacidade funcional. Perturbações de internalização surgiram associadas a sintomas específicos da DCF, exacerbando a frequência e o impacto dos episódios de dor. Estes resultados são similares aos apresentados na revisão de Poku e colegas (2012) no qual foi também verificada maior prevalência de sintomas depressivos e de ansiedade em adolescentes com DCF quando comparados com pares saudáveis.

Em resumo, a presente revisão sistemática de literatura vai no mesmo sentido de outras revisões realizadas, identificando baixos níveis de QVRS em adolescentes com DCF. Comparativamente a estudos similares, esta Revisão de Literatura permitiu identificar ainda mais fatores que se relacionam diretamente com a QVRS desta população. Todos estes determinantes relacionaram-se de forma negativa e significativa com a QVRS, o que evidencia a

vulnerabilidade destes adolescentes às características e consequências da doença, patente em todos os estudos analisados.

Esta revisão reforça a necessidade de estudos com a utilização de questionário específico que possa dar relevo às implicações das características da doença e das suas exigências, nomeadamente, a dor e as recorrentes hospitalizações, na QVRS dos adolescentes com DCF.

Capítulo II – Metodologia

1. Relevância do Presente Estudo

A DCF é uma patologia com severas implicações físicas e psicológicas que na maioria dos casos, altera a vida dos adolescentes e diminui a sua QVRS. Estas alterações que impedem as experiências normativas e que alteram negativamente o humor têm também consequências negativas para o decurso e a evolução da doença. Do nosso conhecimento, não existem em Portugal estudos publicados com população pediátrica com DCF.

O presente estudo inclui adolescentes e os seus pais/cuidadores, o que permite uma visão mais holística e sustentada da QVRS dos adolescentes e do impacto que a doença tem nas suas vidas.

Espera-se que este estudo contribua para iniciar um processo de recolha de informação que possibilite compreender a QVRS e a frequência de sintomatologia psicológica, como ansiedade ou depressão, nos adolescentes com DCF. Postula-se que uma melhor compreensão destas dimensões irá permitir o desenvolvimento de melhores formas de atendimento e acompanhamento de pacientes com DCF e dos seus familiares.

1.1. *Objetivos do Estudo*

O presente estudo teve como objetivo principal identificar os níveis da QVRS e os indicadores de problemas emocionais e comportamentais em adolescentes com DCF.

Definiram-se como objetivos específicos:

- 1.** Descrever a QVRS de adolescentes com DCF;
- 2.** Identificar sintomatologia emocional e comportamental em adolescentes com DCF;
- 3.** Estudar as associações entre a QVRS e a presença de sintomatologia emocional e comportamental nos adolescentes da amostra.

Baseado na literatura e em especial, nos resultados da revisão sistemática de literatura realizada neste estudo, colocam-se as seguintes hipóteses:

Hipótese 1. Os adolescentes com DCF reportam níveis de QVRS abaixo dos valores considerados moderado/satisfatório nas medidas utilizadas para a avaliação de QVRS;

Hipótese 2. Os adolescentes com DCF mais velhos reportam níveis de QVRS mais baixos do que os mais novos;

Hipótese 3. Os adolescentes com DCF mais grave (i.e., com maior número de hospitalizações devido a crises de dor e problemas médicos) reportam níveis de QVRS mais baixos do que os que apresentam DCF menos grave;

Hipótese 4. A QVRS associa-se de forma significativa e inversa a sintomatologia emocional e comportamental.

1.2. Características do Estudo

Trata-se de um estudo quantitativo transversal, descritivo e correlacional. Devido à reduzida dimensão da amostra realizou-se, de forma complementar, uma análise intergrupar dos resultados obtidos pelos adolescentes e uma análise comparativa entre os resultados dos adolescentes e dos pais/cuidadores.

2. Procedimento de Recolha de Dados

A recolha de dados foi feita em colaboração com o Núcleo de Hematologia, do Departamento de Pediatria do Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca (HFF), entre abril e agosto, de 2021. Os adolescentes que preenchiam os critérios de inclusão foram identificados pelas médicas assistentes e as famílias começaram por ser abordadas na consulta de rotina. Nesse momento a médica informava sobre o estudo e questionava o interesse das famílias em participar, assegurando que qualquer decisão não teria repercussões no seu acompanhamento médico.

Às famílias que mostravam interesse em participar era em seguida explicado, pela autora deste estudo, os objetivos e forma de participação. Às que aceitavam participar foi solicitado aos pais/cuidadores que preenchessem o documento relativo ao consentimento informado e autorização de participação do adolescente menor de idade no estudo (Anexo 2) e aos adolescentes com menos de 18 anos foi entregue o assentimento informado (Anexo 3).

Os protocolos foram preenchidos pelos pais/cuidadores e pelos adolescentes, num consultório do Hospital. A aplicação dos protocolos durou cerca de 15 minutos. Após o término do preenchimento, os questionários foram colocados em envelopes fechados. Posteriormente, os

envelopes foram abertos e os questionários codificados e emparelhados de forma a permitir a análise comparativa entre pais e adolescentes. A partir desse momento a identificação dos participantes foi substituída pelo código atribuído. Apenas a investigadora que apesentou o estudo e recolheu os questionários teve acesso à identidade dos participantes, salvaguardando a confidencialidade e o anonimato das respostas.

A adesão ao estudo foi muito boa, pois todos os adolescentes e respetivos acompanhantes abordados aceitaram participar no estudo. Contudo, a quantidade de adolescentes que faltaram à consulta ou que, não estavam acompanhados por um adulto, impossibilitando a sua participação neste estudo, foi elevada, o que contribuiu para a pequena dimensão da amostra. Dos protocolos recolhidos, apenas um adolescente e o seu tutor legal não preencheram na totalidade os questionários, tornando inviável a sua inclusão no estudo.

3. Amostra

3.1. *Características da Amostra*

A população alvo do estudo são adolescentes com DCF, com idades entre os 13 e os 18 anos, residentes em Portugal e os seus pais/cuidadores principais. Foram definidos como critérios de inclusão dos adolescentes na amostra: ter uma idade compreendida entre os 13 e os 18 anos; diagnóstico de DCF; e ausência de patologias que impeçam a compreensão da fala, da leitura e/ou da escrita. Para os cuidadores, os critérios de inclusão incluem: coabitar com o adolescente; ser seu prestador de cuidados; e compreender e falar a língua portuguesa. A amostragem foi feita por conveniência e integra no total 22 sujeitos, sendo 11 participantes adolescentes e 11 pais/cuidadores.

3.2. *Caracterização Sociodemográfica da Amostra*

Como se observa na Tabela 3, a amostra foi maioritariamente constituída por rapazes e no que diz respeito à idade a distribuição revela-se homogénea (distribuição muito semelhante entre os 13 e os 18 anos), sendo a mediana da idade de 15 anos. O ano de escolaridade foi agrupado em 1º ciclo (i.e., 6º ano), 2º ciclo (i.e., 7º, 8º e 9º ano) e ensino secundário (i.e., 10º, 11º e 12º ano). A maior parte dos adolescentes frequenta o ensino secundário e refere nunca ter ficado retido na escola. Relativamente ao agregado familiar as respostas foram diversas, uma vez que se tratava de uma pergunta de resposta aberta, no entanto, pode-se concluir que a maior parte dos adolescentes vive com pelo menos um dos pais.

Tabela 3*Caracterização Sociodemográfica dos Adolescentes*

Características	N	%	Mediana	Min-Máx	Amplitude Interquartil
Sexo					
Feminino	4	36,36			
Masculino	7	63,64			
Idade			15,00	13-17	2,00
13 anos	2	18,18			
14 anos	3	27,28			
15 anos	2	18,18			
16 anos	2	18,18			
17 anos	2	18,18			
Escolaridade					
2º ciclo	1	9,09			
3º ciclo	4	36,36			
Ensino secundário	6	54,55			
Repetição de algum ano escolar					
Não	10	90,91			
Sim	1	9,09			
Com quem vive					
Pais, irmãos	2	18,18			
Pais, irmão, primo/a	1	9,09			
Pai, madrasta, irmão	1	9,09			
Pai, primo/a	1	9,09			
Mãe, padrasto, irmãos, primo/a	1	9,09			
Mãe, irmão	1	9,09			
Mãe, padrasto	1	9,09			
Mãe	1	9,09			
Irmãos	1	9,09			
Sem resposta	1	9,09			
Irmãos mais velhos					
Sim	6	54,55			
Não	5	45,45			
Número de irmãos mais velhos			1,00	0-7	3,00
1 irmão	1	9,09			
2 irmãos	2	18,18			
3 irmãos	2	18,18			
7 irmãos	1	9,09			
Irmãos mais novos					
Sim	7	63,64			
Não	4	36,36			

Tabela 3 (*Continuação*)

Número de irmãos mais novos		1,00	0-2	2,00
1 irmão	3	27,28		
2 irmãos	4	36,36		

Na Tabela 4 observa-se que a idade de diagnóstico foi bastante dispersa, porém, é possível identificar que 3 dos adolescentes foram diagnosticados com DCF durante a gestação e o mais tarde que algum dos participantes foi diagnosticado foi aos 4 anos de idade. A maior parte dos participantes não tem irmãos com DCF.

As hospitalizações e idas às urgências foram agrupadas por intervalos definidos estatisticamente através de quartis. A maioria dos adolescentes não foi hospitalizado no último ano, no entanto, 3 dos participantes reportou ter tido 2 a 3 hospitalizações e, ainda, 2 participantes referiram terem sido hospitalizados 4 ou mais vezes, com um participante assinalando 10 ou mais hospitalizações durante o último ano. As hospitalizações devido a crises dolorosas nos últimos 3 anos obtiveram respostas semelhantes, com 3 dos participantes a reportarem não terem sido hospitalizados neste período. Ainda assim, é possível salientar que 3 jovens foram hospitalizados entre 4 e 12 vezes e 2 foram hospitalizados 13 ou mais vezes, com o número máximo de hospitalizações sendo 50 vezes nos últimos 3 anos devido a crises de dor. A maioria dos jovens reportou ter ido às urgências hospitalares devido à DCF no último ano entre 3 e 4 vezes.

Tabela 4

Caracterização dos Adolescentes – Informações Sobre a Doença

Características	<i>N</i>	<i>%</i>	<i>Mediana</i>	<i>Min-Máx</i>	<i>Amplitude Interquartil</i>
Idade de diagnóstico (meses)			5,00	0-48	8,00
Durante a gestação	3	27,28			
Antes de 1 mês	1	9,09			
3 meses	1	9,09			
5 meses	2	18,18			
6 meses	1	9,09			
8 meses	1	9,09			
36 meses	1	9,09			
48 meses	1	9,09			

Tabela 4 (Continuação)

Irmãos com DCF				
Sim	3	27,28		
Não	8	72,72		
Número de hospitalizações devido à DCF no último ano			1,00	0-10
0	4	36,36		3,00
1	2	18,18		
2 – 3	3	27,28		
≥ 4	2	18,18		
Número de hospitalizações por crises dolorosas nos últimos 3 anos			3,00	0-50
0	3	27,28		12,25
1 – 3	2	18,18		
4 – 12	3	27,28		
≥ 13	2	18,18		
Sem resposta	1	9,09		
Número idas às urgências hospitalares devido à DCF no último ano			2,00	0-4
0	4	36,36		3,00
1 – 2	2	18,18		
3 – 4	5	45,45		

Na Tabela 5 é possível verificar que 6 dos participantes não responderam à questão relativa aos problemas médicos associados à DCF e que os restantes participantes responderam de forma variada. Em relação aos tratamentos, grande parte dos jovens utiliza Ácido Fólico e Hidroxiureia, sendo que 8 dos participantes realizam ambas simultaneamente.

Tabela 5

Caracterização Sociodemográfica dos Adolescentes – Problemas Médicos e Tratamentos

Características	N	%
Problemas médicos associados		
Acidente vascular cerebral	1	9,09
Síndrome torácica aguda	1	9,09
Priapismo	1	9,09
Outros	2	18,18
Dor nas costas e perna	1	9,09
Quistos na vesícula biliar	1	9,09
Sem resposta	6	54,55

Tabela 5 (Continuação)

Tratamentos		
Hidroxiureia	9	81,82
Ácido fólico	10	90,91
Programa transfusional crónico	1	9,09

A maior parte dos adolescentes foram acompanhados pelas mães, apesar de um número considerável de adolescentes ter ido acompanhado à consulta por um/a irmão/ã mais velho/a (Tabela 6). Grande parte dos acompanhantes eram do sexo feminino, solteiros, tinham como escolaridade o ensino básico e estavam empregados. Em relação a serem portadores de DCF, 7 dos acompanhantes responderam não serem portadores da doença.

Tabela 6*Caracterização Sociodemográfica dos Pais/Cuidadores*

Características	N	%
Parentesco		
Mãe	6	54,55
Padrasto/ companheiro da mãe	1	9,09
Irmão/ã mais velho	3	27,27
Tio/a	1	9,09
Sexo		
Feminino	9	81,82
Masculino	2	18,18
Estado civil		
Solteiro	5	45,45
Casado/União de facto	3	27,27
Divorciado/Separado	2	18,18
Viúvo	1	9,09
Escolaridade		
Ensino básico	5	45,45
Ensino secundário	3	27,27
Licenciatura	3	27,27
Situação profissional		
Empregado	6	54,55
Desempregado	5	45,45

Tabela 6 (Continuação)

Ocupação/ Profissão		
Sem ocupação	2	18,18
Empregado de limpeza	1	9,09
Empregado de balcão	1	9,09
Estudante de ensino superior	1	9,09
Enfermeiro	1	9,09
Repositor de alimentos	1	9,09
Doméstica	1	9,09
Técnico de diagnóstico e terapêutica	1	9,09
Sem resposta	2	18,18
Portador de DCF		
Sim	3	27,28
Não	7	63,64
Sem resposta	1	9,09

3.3. Instrumentos de Medida

3.3.1. Questionário Sociodemográfico e Informação Clínica

O Questionário Sociodemográfico e de Informação Clínica foi construído para esta investigação e baseado nos questionários utilizados em investigações semelhantes, bem como das contribuições das médicas assistentes da Consulta de Hematologia Pediátrica do HFF. Este questionário procurava recolher informação sobre os adolescentes, nomeadamente a idade, sexo, escolaridade, repetição de anos escolares, agregado familiar, posição na fratria, ano de diagnóstico, existência de irmãos com DCF, número de hospitalizações no último ano, número de hospitalizações por crises dolorosas nos últimos 3 anos, número de crises com necessidade de recorrer à urgência hospitalar no último ano, antecedentes de: Acidente Vascular Cerebral, Síndrome Torácica Aguda, Priapismo, Necrose Vascular cabeça do fémur/úmero, ou outras e tratamentos atuais: Hidroxiureia, Ácido Fólico, Programa Transfusional Crónico (Transfusões Simples/ Eritrocitaférese) (Anexo 4). Relativamente aos cuidadores, foram solicitadas informações sobre a idade, sexo, estado civil, escolaridade, profissão e presença ou não de DCF (Anexo 5).

3.3.2. Pediatric Quality of Life Sickle Cell Disease Module (PedsQL-SCD)

O *Pediatric Quality of Life Sickle Cell Disease Module* (PedsQL-SCD), desenvolvido por Panepinto e colegas (2013), é um módulo do PedsQL (Varni et al., 1999), específico para as características da DCF e para o impacto que a doença tem na população pediátrica. Foi utilizada para este estudo a versão *standard* de autorrelato para adolescentes (Anexo 6) e de relato dos

pais de adolescentes, com idades entre os 13 e os 18 anos (Anexo 7), cuja tradução para a língua portuguesa foi disponibilizada pela distribuidora internacional e oficial *Mapi Research Trust*, após a sua requisição por uma das investigadoras do projeto.

Para cada item é utilizada uma escala de *Likert* de 5 pontos (i.e., 0 = *nunca é um problema* a 4 = *quase sempre um problema*). A pontuação é convertida numa escala de 0 a 100 (i.e., 0 = 100, 1 = 75, 2 = 50, 3 = 25, 4 = 0), na qual resultados mais elevados correspondem a melhor QVRS.

O PedsQL-SCD é constituído por 43 itens que constituem 9 subescalas: Dor e Sofrimento (9 itens sobre a dor em geral e específica a partes do corpo; e.g., “Tenho dores nas costas”); Impacto da dor (10 itens sobre o impacto da dor no vida diária e realização de atividades; e.g., “Tenho dificuldade em correr quando tenho dores”); Controlo e Gestão da dor (2 itens sobre o controlo e tratamento da dor; e.g., “Tenho dificuldade em controlar as dores”); Preocupação I (5 itens sobre situações diretamente relacionadas com a vivência da DCF; e.g., “Preocupa-me que possa ter de passar a noite no hospital”); Preocupação II (2 itens sobre a possibilidade de ter problemas de saúde relacionados com a DCF; e.g., “Preocupa-me que possa ter um AVC”); Emoções (2 itens relativos a emoções negativas direcionadas à DCF; e.g., “Sinto raiva por ter anemia falciforme”); Tratamento (7 itens sobre a preocupações e dificuldades relacionadas com o tratamento; e.g., “Os remédios não me fazem sentir melhor”); Comunicação I (3 itens sobre comunicar com os cuidadores formais relativamente à DCF; e.g., “Tenho dificuldade em explicar aos médicos e enfermeiros como me sinto”); Comunicação II (3 itens sobre contar às outras pessoas sobre a sua doença; e.g., “Tenho dificuldade em dizer às pessoas que tenho anemia falciforme”).

O valor de QVRS total, e de cada subescala, é obtido através da soma das pontuações em cada um dos itens e posterior divisão desse resultado pelo número total de itens. Se mais de 50% dos itens da escala não tiverem sido respondidos, a pontuação da subescala não é calculada.

Os valores psicométricos da escala original são bons para a Escala Global, versão criança/adolescente ($\alpha = 0,95$) e versão de relato dos pais ($\alpha = 0,97$) e variam entre o aceitável e bom para as nove subescalas na versão de autorrelato dos adolescentes ($\alpha = 0,69 - 0,90$) e bons na versão de relato dos pais ($\alpha = 0,83 - 0,97$) (Panepinto et al., 2012).

3.3.3. KIDSCREEN-10

O *KIDSCREEN* (The *KIDSCREEN* Group Europe, 2004) é um instrumento transcultural europeu de autorrelato, aplicável a crianças e adolescentes com idades compreendidas entre os

8 e os 18 anos, assim como aos seus pais, já utilizado em outros estudos com população com doença crónica. Foi desenvolvido no seguimento do projeto da Comissão Europeia “*Screening and Promotion for Health-Related Quality of Life in Children and Adolescents – A European Public Health Perspective*”, que decorreu entre o ano de 2001 e 2004 (Gaspar & Matos, 2008).

O *KIDSCREEN-10* é uma versão reduzida da versão *KIDSCREEN-27* (que por sua vez, é uma versão reduzida do *KIDSCREEN-52*), do qual foram selecionados 10 itens para contruir um instrumento unidimensional. O *KIDSCREEN-52* tem por base 10 dimensões teóricas que compõem a qualidade de vida: Saúde e atividade física; Sentimentos; Estado de humor global; Autoperceção; Autonomia – Tempo livre; Família e ambiente familiar; Questões económicas; Amigos e relações sociais; Ambiente escolar e aprendizagem; Provocação (*Bullying*) (Gaspar & Matos, 2008). No *KIDSCREEN-10* estas 10 dimensões são reorganizadas num único domínio, o que resulta num Índice Geral de QVRS.

Este instrumento utiliza uma escala de *Likert* de 5 pontos, de 1 a 5, onde 1 = *Nada*, 2 = *Pouco*, 3 = *Moderadamente*, 4 = *Muito* e 5 = *Totalmente*. Um valor global baixo remete para sentimentos de infelicidade, tristeza e desadequação face aos contextos em que a criança ou o adolescente se insere (Gaspar & Matos, 2008).

Para este estudo, foi utilizada a adaptação para a língua portuguesa do *KIDSCREEN-10* desenvolvida pela equipa portuguesa do projeto “Aventura Social”, quer na versão de autorrelato dos adolescentes (Anexo 8), quer na versão de relato dos pais (Anexo 9).

Os valores de consistência interna (α de *Cronbach*) da versão original do *KIDSCREEN-10* garantem uma elevada consistência interna na versão de autorrelato das crianças/adolescentes ($\alpha = 0,82$), como também na versão relato dos pais ($\alpha = 0,78$) (Ravens-Sieberer et al., 2010).

3.3.4. *Pediatric Symptom Checklist-17 (PSC-17)*

O *Pediatric Symptom Checklist-17 (PSC-17)* é uma versão reduzida do *Pediatric Symptom Checklist (PSC)*, com 35 itens, desenvolvida por Gardner e colegas (1999), com o objetivo de *screening* de problemas psicossociais em crianças e adolescentes. Este instrumento tem uma versão para adolescentes (Y PSC; dos 11 aos 17 anos) e para pais (PSC-17), ambas utilizadas nesta investigação (Anexo 10 e 11).

O PSC-17 é constituído por 17 itens, distribuídos por 3 subescalas: Internalização, Externa-lização e Atenção. Os itens são classificados numa escala de *Likert* de 0 a 2 (i.e., 0 = *nunca*; 1 = *às vezes*; 2 = *frequentemente*). As respostas dos itens são somadas para o resultado de cada subescala, bem como para o resultado global. Os valores mais elevados representam maior risco de problemas psicossociais.

Resultados ≥ 15 na Escala Global são indicativos de risco de problemas de saúde mental em geral; resultados ≥ 7 , indicam risco nas subescalas de Externalização e Atenção; e resultados ≥ 5 , revelam risco relativamente à subescala Internalização (Murphy et al., 2016). O questionário é considerado inválido se 4 ou mais itens não forem respondidos.

A consistência interna do instrumento original é boa, com valores para a Escala Global de $\alpha = 0,89$, para a escala de Internalização $\alpha = 0,79$, de Atenção $\alpha = 0,83$ e Externalização $\alpha = 0,83$ (Gardner et al., 1999).

4. Procedimentos de Análise de Dados

Para a análise estatística recorreu-se ao programa de *software* estatístico *Statistical Package for Social Sciences* (SPSS), versão 27. Foi feita a substituição dos valores omissos pela média das respostas nas escalas do PedsQL-SCD, do *KIDSCREEN-10* e do PSC-17. No PedsQL-SCD, este procedimento de substituição dos valores omissos pela média não foi realizado quando mais de 50% dos itens da escala ou subescala não foram respondidos.

Foi verificado o grau de fiabilidade das escalas e respetivas subescalas de cada instrumento, através da análise do coeficiente alfa de *Cronbach*. De seguida, foram realizadas as estatísticas descritivas das variáveis em estudos e averiguou-se o pressuposto de normalidade de cada escala e subescala. Foram ainda analisadas as associações entre as diferentes variáveis através do Coeficiente de Correlação de *Pearson* ou do Coeficiente de Correlação de *Spearman*, tendo por base a distribuição normal das escalas e subescalas.

5. Considerações Éticas

Este estudo seguiu as orientações da Declaração de Helsínquia (1964), revista em 2013 (World Medical Association, 2018), relativamente a investigações com seres humanos. Neste sentido, todos os participantes foram informados relativamente aos objetivos e procedimentos desta investigação, assinando um protocolo de consentimento/assentimento informado. Os dados recolhidos em cada questionário foram anonimizados através da atribuição de códigos e inseridos na base de dados para tratamento estatístico.

Todos os dados foram tratados de forma conjunta e na sua globalidade, sem risco de identificação dos participantes. Os questionários apenas estiveram acessíveis à equipa de investigação e mantêm-se num local apenas acessível aos membros da equipa de investigação. A sua destruição será feita um ano após a apresentação do presente estudo. Este estudo obteve o parecer favorável da Comissão de Ética do Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca e da

Comissão Especializada de Deontologia do Conselho Científico da Faculdade de Psicologia da Universidade de Lisboa.

Capítulo III – Resultados

Neste capítulo são apresentados os resultados do presente estudo. A apresentação segue a sequência dos objetivos específicos.

1. Análise Preliminar: Fiabilidade dos Instrumentos

Os instrumentos utilizados foram submetidos à análise de fiabilidade com o objetivo de obtenção dos coeficientes de consistência interna (α de Cronbach). Na análise de fiabilidade do PedsQL-SCD (Tabela 7), versão de autorrelato dos adolescentes, foram obtidos resultados aceitáveis que variam entre 0,70 na subescala Comunicação II e 0,92 na subescala Impacto da Dor. Na subescala Tratamento, foi excluído o item 4, que estava a prejudicar a fiabilidade ($\alpha = 0,44$). Apesar desta exclusão, a subescala continua a apresentar um alfa de *Cronbach* baixo, no entanto, por se verificar um valor no limiar do que é considerado um valor de consistência interna aceitável ($\alpha > 0,60$) e tendo em conta o número reduzido de participantes, esta subescala foi incluída no estudo.

Tabela 7

Propriedades Psicométricas da Escala e Subescalas do PedsQL SCD – Autorrelato dos Adolescentes

Escalas	Nº de itens	α
Escala Global de QVRS	43	0,88
Dor e Sofrimento	9	0,79
Impacto da Dor	10	0,92
Controlo e Gestão da Dor	2	0,81
Preocupação I	5	0,77
Preocupação II	2	0,83
Emoções	2	0,86
Tratamento	6	0,58*
Comunicação I	3	0,80
Comunicação II	3	0,70

Nota. $N = 11$. *item 4 da subescala Tratamento excluído

Na versão de relato dos pais do PedsQL-SCD (Tabela 8), a análise de fiabilidade revelou resultados que variam entre 0,77 na escala Controlo de Gestão da Dor e 0,99 na subescala Preocupação II. No número de casos (N) é possível observar-se que há diferenças entre subescalas, o que se deve à presença de respostas omissas de um dos participantes, nomeadamente na Escala Global e nas subescalas Dor e Sofrimento, Preocupação I e Preocupação II.

Tabela 8

Propriedades Psicométricas das Escalas do PedsQL SCD – Relato dos Pais

Escalas	N	Nº de Itens	α
Escala Global de QVRS	10	43	0,96
Dor e Sofrimento	10	9	0,91
Impacto da Dor	11	10	0,91
Controlo e Gestão da Dor	11	2	0,77
Preocupação I	10	5	0,87
Preocupação II	10	2	0,99
Emoções	11	2	0,98
Tratamento	10	7	0,78
Comunicação I	11	3	0,85
Comunicação II	11	3	0,86

Como se observa na Tabela 9, no Índice Geral do KIDSCREEN-10 versão autorrelato dos adolescentes, foi obtido um valor aceitável de consistência interna de 0,64. No entanto, o item 10 foi excluído visto que estava a prejudicar a fiabilidade do instrumento ($\alpha = 0,59$).

Tabela 9

Propriedades Psicométricas da Escala KIDSCREEN-10 – Autorrelato dos Adolescentes

Escala	Nº de itens	α
Índice Geral de QVRS	9	0,64*

Nota. N = 11 *item 10 excluído

A versão de relato dos pais do KIDSCREEN-10 (Tabela 10), também revelou valores aceitáveis de fiabilidade, com um valor de 0,85 no Índice Geral.

Tabela 10*Propriedades Psicométricas da Escala KDSCREEN-10 – Relato dos Pais*

Escala	Nº de itens	α
KIDSCREEN Índice Geral	10	0,85

Nota. N = 11

Os valores de consistência interna obtidos no Y PSC-17 (Tabela 11), variam entre 0,73 na subescala Externalização e 0,85 na Escala Global, mostrando uma consistência interna aceitável.

Tabela 11*Propriedades Psicométricas das Escalas do Y PSC-17*

Escala	Nº de itens	α
Escala Global	17	0,85
Internalização	6	0,83
Atenção	6	0,84
Externalização	7	0,73

Nota. N = 11

A versão do PSC-17, versão relato dos pais (Tabela 12), revelou valores aceitáveis de consistência interna, com um valor mínimo de 0,62 na subescala Internalização e um valor máximo de 0,78 na Escala Global, com todos os valores obtidos aceitáveis.

Tabela 12*Propriedades Psicométricas das Escalas do PSC-17*

Escala	Nº de itens	α
Escala Global	17	0,76
Internalização	6	0,62
Atenção	6	0,73
Externalização	7	0,78

Nota. N = 11

2. Apresentação dos Resultados

2.1. Objetivo “Descrever a QVRS de adolescentes com DCF”

Para a classificação dos resultados das escalas do PedsQL-SCD, foi utilizada a classificação usada no estudo de Beverung e colegas (2015), onde pontuações entre 81 e 100 são representativas de boa QVRS, resultados situados entre 61 e 80 são representativos de uma QVRS satisfatória e resultados entre 0 e 60, são representativos de baixa QVRS.

Na Tabela 13 observa-se que o valor da mediana de QVRS dos adolescentes, avaliada pelos mesmos, indica a prevalência de valores indicativos de QVRS baixa. As subescalas com piores resultados são a subescala Impacto da dor, Controlo e Gestão da Dor, Preocupação I, Preocupação II, Emoções e Comunicação II, com valores medianos entre 0 e 60. Observa-se ainda a presença de disparidades acentuadas entre os resultados das respostas dos adolescentes em todas as subescalas, com amplitudes interquartil de grande magnitude.

Em relação aos itens, na subescala Impacto da Dor, destacam-se os itens 1, 3, 4, 8 e 10 com pontuações baixas representativas da percepção de grande impacto da dor na QVRS. Na dimensão Controlo e Gestão da Dor, o item 2 relativo ao controlo da dor, apresenta a pior pontuação de todo o instrumento. Na subescala Emoções, o item 2 relativo à raiva sentida aquando das dores obteve o resultado mediano mais baixo, bem como o item 2 da subescala Comunicação II, relativo às dificuldades sentidas pelos adolescentes quanto à compreensão por parte das outras pessoas da quantidade de dor que eles sentem (Anexo 12).

Por outro lado, as subescalas Dor e Sofrimento, Tratamento e Comunicação I, apresentaram resultados médios, o que revela menor impacto na QVRS dos adolescentes. Na subescala Dor e sofrimento, a maior parte dos itens obteve valores medianos iguais ou superiores a 75 pontos. Na subescala Tratamento, a maioria dos itens obteve um resultado mediano de 100 pontos (Anexo 12), mostrando não ter impacto na QVRS.

Tabela 13

Estatística Descritiva das Pontuações Atribuídas pelos Participantes em Cada Escala e Subescala do PedsQL-SCD – Versão de Autorrelato dos Adolescentes

Escala Global e Subescalas	Mediana	Min-Máx	Amplitude Interquartil
Escala Global	56,40	31-73	14,54
Dor e Sofrimento	75,00	36-97	25,00
Impacto da Dor	32,50	2,5-78	45,00
Controlo e Gestão da Dor	37,50	0-75	25,00
Preocupação I	35,00	15-90	45,00
Preocupação II	50,00	13-100	37,50
Emoções	50,00	13-100	62,50
Tratamento	75,00	39-89	17,85
Comunicação I	66,67	25-92	33,33
Comunicação II	50,00	0-83	50,00

Nota. N = 11

A Tabela 14 apresenta a análise descritiva das escalas e subescalas do PedsQL-SCD, respondido pelos pais/cuidadores dos adolescentes. As subescalas Preocupação I, Preocupação II e Tratamento contam com resposta de apenas 10 dos pais/cuidadores da amostra devido ao número de itens sem resposta que invalidam a inclusão da escala no cálculo da mesma.

O valor mediano da Escala Global indica a presença de baixa QVRS atribuída pelos pais/cuidadores aos adolescentes, semelhante ao relato dos próprios adolescentes. Observa-se ainda a presença de disparidades bastante acentuadas entre as respostas dos diferentes cuidadores, especificamente nas subescalas Impacto da Dor, Preocupação I, Preocupação II, Emoções, Tratamento, Comunicação I e Comunicação II, com amplitudes interquartis de grande magnitude que variam entre 40 e 66,67 pontos.

Observa-se ainda que as subescalas com piores resultados são a Impacto da Dor, Controlo e Gestão da Dor, Preocupação I e Comunicação II, à semelhança das respostas dadas pelos adolescentes, com resultados inferiores a 60.

Destas subescalas destaca-se o item 3 (referente a dificuldades em correr quando tem dores) do Impacto da Dor os itens 4 e 5 (relativos a preocupações de ter de ir às urgências e ter de passar a noite no hospital, respetivamente) da Preocupação I e o item 2 (respeitante a dificuldades sentidas quando os outros não compreendem a quantidade de dor que tem) da Comunicação II (Anexo 13).

Em contrapartida, a escala Preocupação II apresenta o melhor resultado com 93,75 indicativa que esta dimensão, relativa a preocupações relacionadas com ocorrência de manifestações

clínicas específicas (e.g., AVC, STA), mostrando não ter impacto negativo na QVRS dos adolescentes. No mesmo sentido, as subescalas Dor e Sofrimento, Emoções, Tratamento e Comunicação I, apresentam, resultados intermédios, indicando baixo impacto destas dimensões.

Estes resultados, em ambas as versões, confirmam a Hipótese 1 deste estudo, a qual postulava que os adolescentes com DCF reportam valores indicativos de QVRS baixa.

Tabela 14

Estatística Descritiva das Pontuações Atribuídas pelos Participantes em Cada Escala e Subescala do PedsQL-SCD – Versão de Relato dos Pais

Escala Global e Subescalas	<i>N</i>	<i>Mediana</i>	<i>Min-Máx</i>	<i>Amplitude Interquartil</i>
Escala Global	11	55,49	37-99	28,05
Dor e Sofrimento	11	69,44	44-100	25,00
Impacto da Dor	11	40,00	18-95	40,00
Controlo e Gestão da Dor	11	50,00	0-100	25,00
Preocupação I	10	50,00	15-100	57,50
Preocupação II	10	93,75	0-100	62,50
Emoções	11	62,50	0-100	50,00
Tratamento	10	66,07	36-100	41,07
Comunicação I	11	66,67	17-100	66,67
Comunicação II	11	41,67	17-100	58,33

A QVRS dos participantes foi ainda avaliada através do KIDSCREEN-10, versão de autorrelato dos adolescentes e de relato dos pais. Recorde-se que neste instrumento resultados mais baixos refletem baixa QVRS, com sentimentos de infelicidade e desadequação por parte do adolescentes e resultados mais altos refletem melhor QVRS, com sentimentos de felicidade e adequação face aos contextos em que o adolescente se insere.

Na tabela 15 observa-se que o valor mediano de autorrelato dos adolescentes desta amostra é de 34, o que representa uma QVRS satisfatória. Relativamente aos itens de resposta quantitativa dos adolescentes, verifica-se que a maior parte dos itens apresentam valores de mediana próximos ou superiores ao ponto médio da escala de resposta (i.e., 1 a 5) (Anexo 14).

Tabela 15

Estatística Descritiva das Pontuações Atribuídas pelos Participantes no Índice Geral do KIDSCREEN-10 – Versão de Autorrelato dos Adolescentes

Índice Geral KIDSCREEN-10	<i>Mediana</i>	<i>Min-Máx</i>	<i>Amplitude Interquartil</i>
Índice Geral	34,00	29-46	9,00

Nota. N = 11

Relativamente às respostas dos cuidadores que acompanharam estes adolescentes, na Tabela 16 é possível observar que o valor mediano do Índice Geral de QVRS do KIDSCREEN-10 é semelhante ao resultado dos adolescentes, indicando uma QVRS satisfatória. Os valores medianos das pontuações atribuídas aos itens situam-se na sua maioria próximos ou acima do ponto médio da escala de resposta (i.e., 1 a 5) (Anexo 15).

Os resultados obtidos no KIDSCREEN-10, em ambas as versões, não confirmam a Hipótese 1, relativa a níveis de QVRS inferiores a valores considerados moderados/satisfatórios.

Tabela 16

Estatística Descritiva das Pontuações Atribuídas pelos Participantes no Índice Geral do KIDSCREEN-10 – Versão de Relato dos Pais

Índice Geral KIDSCREEN-10	<i>Mediana</i>	<i>Min-Máx</i>	<i>Amplitude Interquartil</i>
Índice Geral	35,00	28-48	13,00

Nota. N = 11

2.2. Objetivo “Identificar sintomatologia emocional e comportamental nos adolescentes com DCF”

Para a identificação de sintomatologia emocional e comportamental nos adolescentes da amostra foi utilizado o PSC-17. Os valores ≥ 15 na Escala Global são indicativos de problemas de saúde mental em geral, valores ≥ 7 nas subescalas Externalização e Atenção são sinalizadores de risco para problemas de comportamento e resultados ≥ 5 são indicativos de risco face a problemas de internalização.

Na Tabela 17 apresenta-se a análise descritiva dos resultados na Escala Global e subescalas no Y PSC-17 (versão de autorrelato do adolescentes). Nesta tabela observa-se que, de modo geral, os adolescentes desta amostra não revelam risco relativamente a problemas de saúde mental. No entanto, a subescala Internalização apresenta um resultado de 5, o que segundo a

classificação supramencionada, indica a prevalência de indicadores de sintomas de internalização. Os valores medianos das pontuações atribuídas aos itens situam-se todos abaixo do ponto médio da escala de resposta (i.e., 0 a 2) (Anexo 16). Porém, todas as escalas apresentam grande disparidade entre as respostas dos participantes, com respostas próximas dos polos da escala de resposta na maior parte dos itens.

Tabela 17

Estatística Descritiva das Pontuações Atribuídas pelos Participantes em Cada Escala e Subescalas do Y PSC-17

Escala e Subescalas	<i>Mediana</i>	<i>Min-Máx</i>	<i>Amplitude Interquartil</i>
Escala Global	12,00	4-25	8,00
Internalização	5,00	1-11	3,00
Atenção	4,00	2-11	4,00
Externalização	3,00	0-7	4,00

Nota. N = 11

A Tabela 18 apresenta a análise descritiva dos resultados na Escala Global e subescalas no PSC-17 (versão de relato dos pais), respondida pelos acompanhantes dos adolescentes da amostra. Nesta tabela observa-se que de modo geral, os valores obtidos pelos cuidadores indicam baixo risco relativamente a problemas de saúde mental em geral. No entanto, é possível verificar que a subescala Internalização apresenta um valor mediano muito próximo do ponto de corte para problemas de internalização. Os valores medianos das pontuações atribuídas aos itens situam-se todos abaixo do ponto médio da escala de resposta (i.e., 0 a 2) (Anexo 17). Todas as escalas apresentam disparidades de dimensão considerável entre as respostas dos cuidadores, com respostas próximas dos dois polos da escala de resposta na maior parte dos itens.

Tabela 18

Estatística Descritiva das Pontuações Atribuídas pelos Participantes em Cada Escala e Subescalas do PSC-17

Escala e Subescalas	<i>Mediana</i>	<i>Min-Máx</i>	<i>Amplitude Interquartil</i>
Escala Global	12,00	0-18	6,00
Internalização	4,00	0-7	4,00
Atenção	4,00	0-10	2,00
Externalização	4,00	0-8	5,00

Nota. N = 11

Ainda em relação ao PSC-17, na Tabela 19 observa-se que a maior parte dos cuidadores responderam de forma negativa ao último item do questionário, indicando a ausência de sinais de perturbações emocionais e/ ou comportamentais.

Tabela 19

Tabela de Frequências do Último Item do PSC-17

Item	Resposta	N	%
O seu filho tem algum problema emocional ou de comportamento para o qual precisa de ajuda?	Sim	1	9,09
	Não	9	81,82
	Sem resposta	1	9,09

2.3. Objetivo “Estudar as associações entre a QVRS e a presença de sintomatologia emocional e comportamental nos adolescentes da amostra”

Relativamente à associação entre a QVRS e indicadores de sintomatologia emocional e comportamental, verificaram-se associações significativas negativas de magnitude forte entre a subescala Comunicação I e Escala Global do PSC-17; e entre as subescalas Emoções, Comunicação II e a subescala Internalização (Tabela 20), indicando uma relação inversa entre dificuldades na comunicação com médicos e enfermeiros sobre a doença e dificuldades em contar às outras pessoas sobre a doença e indicadores de perturbações psicossociais.

Tabela 20

Correlações entre as Dimensões do PedsQL-SCD e Indicadores de Perturbação Psicossocial (Y PSC-17), Versão de Autorrelato dos Adolescentes – Coeficientes de correlação de Pearson (r) e Spearman (ρ)

Escala e Subescalas PedsQL-SCD	Escalas Y PSC-17			
	Escala Global	Internalização	Atenção	Externalização
Escala Global	-0,13	-0,45	0,07	0,25
Dor e Sofrimento	0,17	-0,12	0,36	0,28
Impacto da Dor	0,24	-0,09	0,33	0,46
Controlo e Gestão da Dor	-0,11	-0,31	-0,07	0,27
Preocupação I	0,06	-0,07	0,07	0,13
Preocupação II	-0,40	-0,48	-0,25	-0,07
Emoções	-0,58	-0,66*	-0,51	-0,11
Tratamento	-0,27	-0,32	-0,01	-0,38
Comunicação I	-0,61*	-0,54	-0,47	-0,41
Comunicação II	-0,55	-0,63*	-0,53	-0,08

Nota. N = 11. * p < 0,05.

Na Tabela 21 verificam-se associações negativas de magnitude forte entre as subescalas Emoções e Comunicação II e a Escala Global do PSC-17, nas versões de relato dos pais, o que indica uma relação inversa entre emoções negativas reativas à doença e de dificuldades na partilha do diagnóstico com outras pessoas, com indicadores de risco para a saúde mental dos pacientes e especificamente para problemas de internalização.

Estes resultados confirmam parcialmente a Hipótese 4 deste estudo e colocam em relevo a relação entre perturbações de internalização e dificuldades de comunicação sobre a doença com outras pessoas e emoções negativas em direção à DCF. Além disto, a comunicação com profissionais de saúde também se mostra associada a risco de perturbações psicossociais.

No relato dos pais/cuidadores a Hipótese 4 também é parcialmente confirmada, com a dimensão da QVRS relativa a emoções negativas direcionadas à doença e dificuldades de comunicação de questões relacionadas com a doença com outras pessoa associadas a risco de perturbações psicossociais.

Tabela 21

Correlações entre as Dimensões do PedsQL-SCD e Indicadores de Perturbação Psicossocial (PSC-17), Versão de Relato dos pais – Coeficientes de correlação de Pearson (r) e Spearman (ρ)

Escala e Subescalas PedsQL-SCD	Escala PSC-17			
	Escala Global	Internalização	Atenção	Externalização
Escala Global	-0,39	-0,22	-0,39	-0,22
Dor e Sofrimento	-0,38	-0,20	-0,21	-0,38
Impacto da Dor	0,02	0,14	-0,18	0,11
Controlo e Gestão da Dor	-0,34	0,00	-0,46	-0,27
Preocupação I	-0,36	-0,51	-0,36	0,04
Preocupação II	-0,17	0,07	-0,31	-0,10
Emoções	-0,67*	-0,52	-0,43	-0,52
Tratamento	-0,17	0,07	-0,12	-0,24
<i>N = 10</i>				
Comunicação I	-0,36	-0,40	-0,43	-0,00
Comunicação II	-0,76**	-0,60	-0,58	-0,50

Nota. $N = 11$. * $p < 0,05$. ** $p < 0,01$.

Na Tabela 22 observa-se que não foram encontradas associações significativas entre os resultados da versão de autorrelato dos adolescentes do KIDSCREEN-10 e do Y PSC-17.

Tabela 22

Correlações Entre o KIDSCREEN-10 e Indicadores de Perturbação Psicossocial (Y PSC-17), Versão de Autorrelato dos Adolescentes – Coeficientes de Correlação de Pearson (r)

Escala e Subescalas Y PSC-17	Índice Geral KIDSCREEN-10
Escala Global	-0,33
Internalização	-0,16
Atenção	-0,07
Externalização	-0,51

Nota. $N = 11$.

Os resultados da correlação entre a versão de relato dos pais do KIDSCREEN-10 e do PSC-17 (Tabela 23), mostram associações significativas negativas de magnitude forte entre a Escala Global e a subescala Externalização do PSC-17 e o Índice Global do KIDSCREEN-10, indicando que existe uma relação inversa entre a QVRS e a presença de indicadores de risco de saúde mental em geral e de perturbações de externalização.

Estes resultados vão ao encontro do que é postulado na Hipótese 4, mas apenas parcialmente, com apenas o relato dos pais/cuidadores a apontar para uma associação significativa entre níveis mais baixos de QVRS e sintomatologia emocional e comportamental.

Tabela 23

Correlações Entre o KIDSCREEN -10 e Indicadores de Perturbação Psicossocial (PSC-17), Versão de Relato dos Pais – Coeficientes de correlação de Pearson (r)

Escala e Subescalas PSC-17	Índice Global KIDSCREEN-10
Escala Global	-0,80**
Internalização	-0,40
Atenção	-0,47
Externalização	-0,76**

Nota. $N = 11$. ** $p < 0,01$.

2.4. Análise Global Inter-participante

Tendo em conta a reduzida dimensão da amostra deste estudo, que não permite análises estatísticas mais robustas, procedeu-se à análise inter-participante com o objetivo de explorar as relações entre as características dos pacientes (e.g., idade, sexo, tempo de diagnóstico) e da gravidade da doença e os resultados nas diferentes medidas utilizadas no estudo.

A Tabela 24 apresenta os resultados mais relevantes das escalas e subescalas dos instrumentos utilizados nesta investigação. O Índice Global do KIDSCREEN-10 não foi incluído, uma vez que não se verificaram, na análise estatística, correlações relevantes com as outras medidas.

A amostra foi constituída maioritariamente por rapazes, por adolescentes com diagnóstico no primeiro anos de vida, sem grandes complicações médicas e com poucas hospitalizações. Inclui, no entanto 5 casos (participantes 3, 4, 7, 10 e 11) com maior gravidade.

A escolha dos critérios de gravidade da doença teve por base o estudo de Panepinto e colegas (2013) e utilizaram-se como critérios: ter tido um AVC, ter tido STA e 3 ou mais hospitalizações nos últimos 3 anos devido a crises de dor. Participantes com 1 ou mais destes critérios foram classificados como tendo DCF severa.

A análise inter-participante mostra que os adolescentes 3 e 10, são os que apresentam piores resultados na QVRS geral, avaliada pelo PedsQL-SCD e, concomitantemente, são os participantes que reportam maior número de hospitalizações devido a crises de dor nos últimos 3 anos, (com 13 e mais de 50 hospitalizações, respetivamente).

Estes dois casos têm em comum a elevada frequência de hospitalizações devido a crises de dor nos últimos 3 anos e os resultados mais baixos de QVRS geral e nas subescalas relativas ao impacto da dor e à partilha do diagnóstico e receio de incompreensão por parte dos outros. Além disto, apresentam ainda indicadores de risco para perturbações psicossociais, principalmente de internalização.

Apesar de se tratar de uma amostra muito pequena e com poucos adolescentes a reportarem problemas médicos decorrentes da DCF, estes resultados estão de acordo com a Hipótese 3 deste estudo, no entanto, não permitem confirmá-la.

Foi ainda possível verificar que apesar de não ter sido encontrada correlação estatística entre as escalas, os participantes 1, 2, 3, 6 e 10 que obtiveram valores mais baixos na subescala Controlo e Gestão da Dor registaram tendencialmente resultados igualmente baixos quer na subescala Emoções, quer no PSC-17 total, quer nas subescalas Internalização e Atenção. Também nos participantes 1, 3, 6, 7, 9, 10, 11 foram registados valores mais baixos nas subescalas Preocupação I e Comunicação II, relacionada com piores resultados no Impacto da Dor.

Ainda nos participantes 1, 3, 6, 7 e 10 verificou-se que tendo registados piores valores na subescala Impacto da Dor, obtiveram resultados no Y PSC-17 indicativos de risco para o comprometimento da saúde mental geral (Escala Global) e nas subescalas iniciativas de risco para perturbações de internalização e atenção. Estes resultados colocam como hipótese que a percepção do impacto da dor e da impossibilidade do seu controlo se relacione com maior tendência para risco de perturbação emocional e com níveis mais baixos de QVRS

Também se observa que a maioria dos participantes com valores baixos nas subescalas Comunicação I e/ou Comunicação II obtiveram resultados indicativos de risco de problemas psicossociais, observável nos participantes 1, 2, 3, 6 e 10, o que chama a atenção para a importância dos aspetos comunicacionais destes jovens e para a sua relação com a saúde mental.

Por fim, verifica-se que os adolescentes mais velhos (10 e 11), ambos com 17 anos, com complicações de saúde, elevadas taxas de hospitalização e maus resultados também nas subescalas Emoções e Comunicação I. Estes resultados não permitem verificar a Hipótese 2, relativa à associação entre o aumento da idade e pior QVRS, no entanto, sugerem dificuldades emocionais e comunicacionais com os profissionais de saúde na presença de complicações de saúde e mais crises de dor nos últimos 3 anos.

Tabela 24

Análise Inter-participante dos Resultados Obtidos no PedsQL-SCD e PSC-17 Autorrelato dos Adolescentes, tendo em conta as Características e Informação Clínica dos Participantes

Características e Informação Clínica						PedsQL-SCD								Y PSC-17			
Id.	Idade	Sexo	T.D.	H.	C.S.	PedsQL-SCD	Dor e Sof.	Imp. Dor	Cont. Dor	Preo. I	Emo.	Com. I	Com. II	Y PSC-17	Int.	Aten.	Ext.
1	16	F	12	0	NA	56,40	91,67	32,5	37,5	30,00	25,00	83,33	25,00	13	8	7	0
2	13	M	12	1	NA	65,12	80,56	62,5	37,5	75,00	37,50	41,67	50,00	25	11	11	7
3	15	F	12	13	STA	36,63	36,11	17,5	37,5	20,00	75,00	41,67	0,00	16	9	7	3
4	15	M	15	5	AVC	55,23	61,11	30,0	62,5	30,00	87,50	75,00	66,67	5	1	2	2
5	16	M	16	2	NA	73,26	75,00	75,0	75,0	60,00	100,0	66,67	83,33	11	2	4	6
6	14	M	14		NA	51,74	80,56	45,0	37,5	45,00	12,50	25,00	0,00	18	5	10	6
7	13	F	13	4	NA	59,88	50,00	27,5	0,00	90,00	100,0	75,00	75,00	4	2	2	0
8	14	M	14	0	Pria.	62,21	63,89	77,5	75,0	75,00	50,00	25,00	50,00	12	6	5	2
9	14	M	14	0	NA	65,12	97,22	35,0	62,5	35,00	87,50	91,67	50,00	10	2	5	4
10	17	M	17	>50	Dor*	31,40	55,56	2,5	25,0	30,00	12,50	41,67	16,67	15	9	3	3
11	17	F	17	12	Quistos**	50,58	75,00	17,5	62,5	15,00	37,50	66,67	50,00	8	4	4	2

Nota. Id. = Número atribuído ao participante; T.D. = Tempo de Diagnóstico (em anos); H. = Número de Hospitalizações Devido a Crises de Dor nos Últimos 3 anos; C.S. = Complicações de Saúde; Dor e Sof. = Subescala Dor e Sofrimento; Imp. Dor = Subescala Impacto da Dor; Cont. Dor = Subescala Controlo e Gestão da Dor; Emo. = Subescala Emoções; Com. I = Subescala Comunicação I; Com. II = Subescala Comunicação II; Int. = Subescala Internalização; Aten. = Subescala Atenção; Ext = Subescala Externalização; NA = Não Aplicável; STA = Síndrome Torácica Aguda; AVC = Acidente Vascular Cerebral; Pria = Priapismo; *Dor nas Costas e Pernas. ** Quistos na Vesícula Biliar.

2.5. Análise Comparativa entre Pais/Cuidadores e dos Adolescentes

Considerando o tamanho reduzido da amostra, optou-se também pela realização de uma análise não estatística da comparação entre os relatos dos adolescentes e dos pais.

Na Tabela 25 são apresentados os resultados da mediana dos adolescentes e dos pais/cuidadores nas respetivas versões dos instrumentos utilizados neste estudo. Foi possível observar-se que as diferenças mais expressivas são nos resultados das subescalas do PedsQL-SCD, instrumento específico à avaliação da QVRS em pacientes com DCF.

Relativamente às escalas do PedsQL-SCD é observável que, de modo geral, os pais/cuidadores avaliam de forma mais positiva a maior parte das subescalas, com exceção da Escala Global e das subescalas Dor e Sofrimento, Tratamento e Comunicação II, nas quais se verificam valores mais elevados na versão dos adolescentes. A subescala Comunicação I obteve uma mediana igual entre pais/cuidadores e adolescentes.

A diferença mais expressiva é encontrada na Subescala Preocupação II que está relacionada com a preocupação por parte dos adolescentes em ter complicações de saúde, com o resultado da mediana da versão dos pais/cuidadores bastante mais elevado do que o dos adolescentes, sugerindo que os pais/cuidadores consideram que estas preocupações têm pouco impacto na QVRS dos jovens da amostra.

No mesmo sentido, a subescala Preocupações I, relativa, por exemplo, a preocupações de admissão no hospital, também revela uma disparidade expressiva, no entanto, quer na versão dos pais/cuidadores, como na versão dos adolescentes, estas escalas obtêm pontuações sugestivas de grande impacto na QVRS.

São, ainda, verificadas diferenças expressivas nas subescalas Controlo e Gestão da Dor, Emoções e Impacto da Dor, com resultados superiores na versão dos pais/cuidadores. Destas, apenas a subescala Emoções apresenta valores que distinguem categorialmente o impacto na QVRS percebido por pais/cuidadores e adolescentes, sendo que, enquanto na perceção dos adolescentes o domínio das Emoções tem um resultado ilustrativo de uma QVRS baixa (muito impacto), na perceção dos pais/cuidadores, esta subescala apresenta um valor moderado (impacto moderado). Não obstante, os adolescentes apresentam valores mais elevados nos domínios Dor e Sofrimento, Tratamento e Comunicação II.

Nos restantes instrumentos, não se verificam diferenças expressivas entre pais/cuidadores e adolescentes. No entanto, é visível que no PSC-17 e Y PSC-17, os adolescentes têm um resultado mediano ligeiramente mais elevado na subescala Internalização, que indica risco para perturbações de ordem emocional.

Tabela 25*Análise Comparativa entre Resultados dos Adolescentes e dos Pais/Cuidadores*

Domínio	Adolescentes	Pais/Cuidadores	Diferença
PedsQL-SCD			
Escala Global	56,40	55,49	0,91
Dor e Sofrimento	75,00	69,44	5,56
Impacto da Dor	32,50	40,00	7,50
Controlo e Gestão da Dor	37,50	50,00	12,50
Preocupação I	35,00	50,00	15,00
Preocupação II	50,00	93,75	43,75
Emoções	50,00	62,50	12,50
Tratamento	75,00	66,07	8,93
Comunicação I	66,67	66,67	0,00
Comunicação II	50,00	41,67	8,33
KIDSCREEN-10			
Índice Geral	34,00	35,00	1,00
Y PSC-17 / PSC-17			
Escala Global	12,00	12,00	0,00
Internalização	5,00	4,00	1,00
Atenção	4,00	4,00	0,00
Externalização	3,00	4,00	1,00

Capítulo IV – Discussão dos Resultados

Neste capítulo são discutidos os resultados deste estudo de acordo com os objetivos do mesmo. O presente estudo teve como objetivo geral identificar os níveis da QVRS e a presença de indicadores de problemas emocionais e comportamentais, numa amostra de adolescentes com DCF em Portugal.

Participaram, no total, 22 indivíduos, 11 adolescentes com DCF e idades compreendidas entre os 13 e os 17 anos e 11 pais/cuidadores, sendo a maior parte mães. A maioria dos adolescentes é do sexo masculino, a mediana de idade da amostra é 15 anos e, na sua maioria, frequentam o ensino secundário. Relativamente a informação clínica, 3 dos adolescentes foram diagnosticados com DCF durante a gestação e o mais tarde que algum dos participantes foi diagnosticado foi aos 4 anos de idade.

Foi ainda possível observar que, na maior parte dos casos, os adolescentes não foram hospitalizados no último ano e apenas 1 adolescente referiu mais de 10 hospitalizações; 3 dos

participantes não foram hospitalizados devido a crises de dor nos últimos 3 anos, porém, 3 foram hospitalizados entre 4 e 12 vezes e 2 adolescentes 13 ou mais vezes, sendo o número máximo de hospitalizações 50 vezes. Por fim, a maioria referiu ter ido às urgências hospitalares entre 3 e 4 vezes no último ano. Quanto ao tratamento, Ácido Fólico e Hidroxiureia são os medicamentos mais utilizados e mais de metade dos jovens da amostra utilizam ambos.

É, também, importante salientar que um número considerável de participantes não respondeu à questão do questionário sociodemográfico e de informação clínica sobre os problemas médicos, o que levanta a hipótese de falta de conhecimento sobre a doença e as suas comorbidades. A ser esta a razão do não preenchimento desta questão, também no estudo de Bhatt e colegas (2011) a maior parte dos adolescentes da amostra revelou desconhecimento relativamente às complicações clínicas para além das crises de dor, com apenas 36,2% dos participantes a responder de forma correta.

Também no estudo de Faremi e Olawatosin (2020), que teve como objetivo avaliar o conhecimento de adolescentes com DCF, foi verificado que grande parte dos jovens da amostra tinha um conhecimento pobre sobre a doença, com apenas 15,4% dos participantes a revelarem bom conhecimento sobre a mesma. De forma similar, o estudo de Jaffer e colegas (2009), realizado com 84 adultos, verificou que a amostra apresentou, de modo geral, um conhecimento moderado sobre a doença e medidas preventivas das crises de dor, no entanto, uma elevada percentagem dos participantes respondeu de forma incorreta a cerca de metade das questões da escala de conhecimento utilizada.

Estes resultados sugerem que a população pediátrica e adulta com diagnóstico de DCF tem um conhecimento reduzido em relação à etiologia, às questões genéticas e de transmissão da doença, bem como às complicações de saúde que estão associadas. No entanto, é amplamente reconhecido que o aumento do conhecimento e consciência da doença permite maior controlo, o que facilita a gestão e o confronto (Tanabe et al., 2010).

Descrever a QVRS de Adolescentes com DCF

Os resultados mostraram que, no geral, os adolescentes apresentavam níveis baixos de QVRS. Verificou-se, no entanto, uma grande amplitude nas respostas dos adolescentes e dos pais/cuidadores em todas as dimensões do questionário de QVRS específico para adolescentes com DCF, revelando heterogeneidade na avaliação da QVRS dos adolescentes da amostra.

Estes resultados reforçam os encontrados nos estudos analisados na revisão sistemática de literatura realizada no âmbito deste trabalho. Esses estudos verificaram, de forma consistente,

níveis mais baixos de QVRS em adolescentes com DCF, quando comparados com pares sem doença (e.g., Adeyemo et al., 2015; Dampier et al., 2010; Sehlo & Kamfar, 2015).

Os melhores resultados foram encontrados nas subescalas que se referem à dor sentida no corpo (incluindo a frequência de dor e zonas do corpo afetadas), aos efeitos do tratamento (incluindo preocupações com a eficácia e dificuldades na realização do tratamento) e à comunicação com os cuidadores formais (colocar questões relativamente à doença e comunicar estados físicos e emocionais), que apresentaram valores moderados.

As dimensões com piores resultados dizem respeito ao impacto que os adolescentes consideram que a dor tem nas suas vidas, ao controlo da dor e a preocupações relacionadas com manifestações clínicas da DCF, nomeadamente AVC e STA. Apesar de apresentarem valores ligeiramente mais elevados, indicativos de perceção de melhor QVRS, também nos pais/cuidadores os piores resultados foram obtidos nas dimensões relativas ao impacto e controlo da dor.

Os resultados dos pais/cuidadores também salientam as dificuldades que os adolescentes sentem relativamente à partilha do diagnóstico e à compreensão por parte das outras pessoas sobre a DCF, as necessidades da doença e dos próprios pacientes. Estes resultados reforçam os encontrados no estudo de Panepinto e colegas (2005), realizado com pais e filhos, no qual os pais avaliaram a dor física de forma concordante com a perceção dos filhos.

A aparente incoerência relativa aos valores atribuídos às dimensões referentes à dor (i.e., valores mais positivos em relação à frequência e intensidade da dor e muito negativos em relação ao seu impacto e controlo) pode ter duas explicações. Em primeiro lugar, a amostra é maioritariamente constituída por adolescentes que reportaram poucas ou nenhuma hospitalizações nos últimos 3 anos devido a dor aguda. Em segundo lugar, estes resultados sugerem que para estes adolescentes e para os seus pais/cuidadores, não é a dor em si que perturba a QVRS, mas antes o impacto que a dor tem na vida dos adolescentes (e.g., incapacidade de funcionamento físico) e os baixos níveis percebidos de controlo e gestão da dor aguda.

Os valores baixos de QVRS dos adolescentes com DCF é reportado em vários estudos anteriores, alguns dos quais, como já referido, foram analisados na revisão sistemática de literatura integrada no presente trabalho. Por exemplo, no estudo de Román e colegas (2020), com adolescentes com idades compreendidas entre os 13 e os 18 anos que preencheram o PedsQL-SCD, foram igualmente verificados valores indicativos de baixa QVRS. Resultados similares foram encontrados por Ludwig e colegas (2018), Mougianis e colegas (2020) e Ragab e colegas (2021). No entanto, outros estudos verificaram resultados de QVRS moderada (e.g., Asnani et al., 2017; Blake et al., 2020; Goldstein-Leever et al., 2020; Hardy et al., 2018; Oliveira et al.,

2019). As diferenças encontradas entre estudos podem dever-se à interpretação dos resultados, pois como referido por Mougianis e colegas (2020), ainda não foi definindo um intervalo estandardizado para a avaliação dos resultados da QVRS através do PedsQL-SCD.

Relativamente aos domínios da QVRS mais afetados, os resultados do presente estudo vão ao encontro dos referidos em estudos semelhantes, nos quais o domínio físico (e.g., dor) tem sido apresentado como a dimensão da QVRS com piores níveis (e.g., Dampier et al., 2010; Kambasu et al., 2019). Por exemplo, no estudo de Abadesso e colegas (no prelo), com adolescentes portugueses com DCF, a dor foi associada a piores resultados na Escala Global de QVRS e nos domínios físico e psicossocial, reforçando o impacto negativo que a dor tem nas vidas dos pacientes em idade pediátrica.

A imprevisibilidade das ameaças ao bem-estar físico e às rotinas de vida dos adolescentes associadas à DCF surgiu no presente estudo como um fator com impacto negativo na QVRS destes adolescentes. Questões como a possibilidade de terem crises de dor, de ir às urgências hospitalares ou de passar a noite no hospital e a possibilidade de terem complicações de saúde como AVC ou STA revelaram, segundo o autorrelato dos adolescentes, ter um grande impacto na VRS dos jovens da amostra.

Na análise inter-participante, verificou-se que adolescentes com histórico de complicações de saúde e maior número de hospitalizações nos últimos 3 anos apresentaram resultados mais baixos nas subescalas relativas ao impacto que a dor tem no dia-a-dia e no funcionamento físico e revelaram preocupações associadas a manifestações clínicas mais severas da DCF. O estudo qualitativo de Thomas e Taylor (2002) recorreu a grupos focais com adultos diagnosticados DCF e teve o objetivo de compreender de que forma a doença afeta as suas vidas não no mesmo sentido. Nesse estudo surgiram 6 temas relativos às dimensões da QVRS afetadas pela DCF, estando uma das temáticas diretamente relacionada com a preocupação devido à imprevisibilidade das crises de dor, decorrentes das crises vaso-oclusivas, bem como com o medo de serem admitidos num hospital onde os cuidados não sejam adequados. Além disto, os participantes desse estudo referiram que a natureza imprevisível da doença diminuía a perceção de controlo e a capacidade de confronto dos episódios de dor, assim como a habilidade de realizar atividades normativas do quotidiano. Também esses resultados foram reforçados pelos encontrados no presente estudo, no qual a avaliação quantitativa do impacto da DCF na QVRS evidencia o efeito negativo das consequências físicas e das exigências quanto a hospitalizações na QVRS destes jovens.

Verificou-se, ainda, relativamente às preocupações dos adolescentes com DCF sobre a possibilidade de ter de ir ao hospital, ou sofrer condições clínicas graves, uma diferença expressiva

na análise comparativa entre o relato dos adolescentes e dos pais/cuidadores. Assim, quanto à preocupação relativa a possíveis AVC's e/ou episódios de STA, os cuidadores reportaram percepção de baixa preocupação dos adolescentes, contrariamente à alta preocupação referida pelos próprios jovens. Estas diferenças sugerem subvalorização por parte dos pais/cuidadores das preocupações dos adolescentes relativamente às manifestações clínicas da doença e à necessidade de recorrer aos serviços médicos. No estudo de Blake e colegas (2019) com 102 díades, foram encontrados resultados semelhantes, uma vez que o nível de concordância entre pais e filhos na subescala referente às preocupações relativas a manifestações clínicas graves da DCF foi considerado pobre, com resultados de coeficiente de correlação intraclasse de 0,36.

No presente estudo, níveis mais baixos de QVRS foram encontrados em adolescentes com sentimentos negativos em relação à doença e às dores e com dificuldades em partilhar com outras pessoas (e.g., com os seus pares) o seu diagnóstico e as implicações da doença devido a receio de incompreensão ou estigmatização social. No mesmo sentido, o estudo de Adeyemo e colegas (20015), com adolescentes com DCF e idades compreendidas entre os 15 e os 18 anos, verificou que a maioria dos adolescentes da amostra apresentava elevados níveis de estigmatização e que esta percepção de avaliação negativa por parte dos pares se associava significativamente e negativamente com todos os domínios da QVRS.

No estudo qualitativo previamente mencionado, de Thomas e Taylor (2002), também são mencionadas questões emocionais, nomeadamente a raiva e frustração sentidas pelos pacientes relacionadas com as crises de dor. Estes sentimentos negativos associam-se a comportamentos de afastamento social, o que prejudica as relações interpessoais e origina dificuldades na expressão de necessidades e, por isso, a compreensão dos demais em relação à doença fica afetada.

No presente estudo foi, também, utilizado um instrumento de medida da QVRS generalista amplamente utilizado com crianças e adolescentes, não específico à DCF. Os resultados obtidos nesse instrumento apontam para uma QVRS moderada e mais elevada do que a que foi encontrada no instrumento específico à avaliação da QVRS de adolescentes com DCF, tanto para os pais/cuidadores, como para os adolescentes. Esta diferença poderá ser explicada pelo facto de o instrumento específico incidir diretamente sobre dimensões da QVRS afetadas e relacionadas com a vivência da doença, nomeadamente a dor, a raiva sentida em relação à dor e à doença, dificuldades no controlo e gestão da doença e da dor, entre outras questões, que não são abordadas por um instrumento generalista. Estas questões podem levar a refletir sobre a relevância de questionários específicos, quer na avaliação da QVRS desta população, como de crianças e adolescentes com outras patologias crónicas.

Sintomatologia Emocional e Comportamental

A associação entre a DCF e a prevalência de perturbações emocionais e comportamentais ainda é controversa na literatura. Estudos como o de Levenson e colegas (2008) salientam a presença de depressão e ansiedade nesta população. Este estudo teve uma amostra de 232 sujeitos diagnosticados com DCF, e destes, 27,6% indivíduos foram sinalizados como tendo depressão e 6,5% como tendo ansiedade. Os autores deste estudo verificaram ainda que 80% dos pacientes com perturbação de ansiedade, também tinham depressão. De forma semelhante, o estudo de Okechukwu (2020), com 200 adolescentes Nigerianos (100 com DCF e 100 saudáveis), verificou que 75% da amostra de jovens com DCF admitiu sentir-se deprimida, comparativamente a 7,5% do grupo de controlo.

No presente estudo, de modo geral, os adolescentes da amostra não apresentam valores indicativos de risco relativamente a problemas psicossociais. No entanto, os resultados foram muito heterogéneos e 7 dos 11 participantes adolescentes obtiveram valores de risco para perturbações de internalização. O que estes resultados sugerem é ainda concordante com outros estudos anteriores que identificaram a prevalência de sintomatologia depressiva e/ou ansiosa em pacientes pediátricos com DCF. Por exemplo, no estudo retrospectivo de Jerrell e colegas (2011), com 2 194 crianças e adolescentes com DCF, foi possível identificar que 46% da amostra (n = 1 017) tinha uma perturbação depressiva. No entanto, no estudo desenvolvido por Simon e colegas (2009), com adolescentes com DCF e os seus irmãos saudáveis, nenhum dos adolescentes com DCF apresentou níveis clínicos de depressão e ansiedade, quer no autorrelato dos adolescentes, quer no relato dos pais.

A revisão integrativa de literatura realizada por Moody e colegas (2019), sobre a prevalência de depressão na população pediátrica com DCF, verificou que os estudos incluídos na revisão que apontavam para níveis mais baixos de sintomatologia depressiva tinham sido realizados com pacientes com DCF moderada (e.g., Barakat et al., 2007b), em comparação com estudos cujos participantes tinham DCF severa e níveis mais elevados de depressão (e.g., Peterson & Palermo, 2004).

Na análise inter-participante realizada no presente estudo, 3 dos adolescentes que cumprem os critérios de maior severidade da doença (i.e., elevado número de hospitalizações devido a dor e complicações de saúde) revelam saúde mental geral em risco e indicadores de perturbação de internalização, sugerindo alguma associação entre as características da doença e a saúde mental. Também na revisão de literatura de Anie (2005), sobre complicações psicossociais em pacientes com DCF, é referido que pacientes com DCF reportam frequentemente baixa

autoestima e sentimentos de desesperança associados à elevada frequência de crises de dor, hospitalizações e abstinência escolar, o que vai no mesmo sentido dos resultados observados no presente estudo.

Associações entre a QVRS e a Sintomatologia Emocional e Comportamental

No relato dos adolescentes do presente estudo, níveis mais baixos de QVRS mostraram estar significativamente associados a risco de perturbações emocionais e comportamentais. Especificamente, dificuldades na comunicação com médicos e enfermeiros sobre como se sentem e dificuldades em colocar questões sobre a doença, mostraram estar associadas a riscos de perturbações psicossociais e emoções negativas direcionadas à doença e dificuldades de comunicação de necessidades com outras pessoas mostram estar associadas a perturbações de internalização. Também o relato dos pais/cuidadores vai no mesmo sentido da percepção dos adolescentes, com associações significativas entre o risco relativamente a perturbações psicossociais e sentimentos negativos e dificuldades na comunicação com os profissionais de saúde.

Estes resultados vão ao encontro dos apresentados na mini revisão de literatura de Pecker e Darbari (2019), sobre comorbilidades psicossociais em pacientes com DCF, tendo os autores concluído que a ansiedade nesta população pode surgir associada a interações desadequadas e imprevisíveis com os serviços de saúde e ao tratamento desadequado dos episódios de dor. No mesmo sentido, o estudo de Gil e colegas (2003), com 37 adolescentes, verificou que o contacto regular com médicos, idas a clínicas e às urgências hospitalares estavam associadas a alterações de humor, com aumento de sentimentos negativos.

Os resultados do presente estudo sugerem que dificuldades na comunicação com os médicos/enfermeiros e contactos desadequados com os serviços de saúde podem estar associados ao aumento de sintomatologia indicadora de perturbações psicossociais ou que a presença de ansiedade, por exemplo, condicionada a experiências anteriores de crises de dor e consequências disruptivas da doença, prejudique a comunicação entre os adolescentes e os cuidadores formais nos serviços de saúde.

Além disto, os resultados do presente estudo mostraram a associação entre o relato dos adolescentes quanto ao impacto emocional que a doença tem na QVRS e o maior risco de perturbações do foro emocional. Isto é, aos sentimentos negativos, como a raiva em relação à doença e às crises de dor e à percepção de incompreensão por parte dos outros sobre a DCF, associa-se o aumento de risco para o desenvolvimento de perturbações de internalização. Estes resultados vão ao encontro do estudo qualitativo de Thomas e Taylor (2002), no qual pacientes com DCF mencionam sentimentos negativos em relação a crises de dor e referem que em momentos de

crise optam por se isolarem, o que prejudica a compreensão por parte dos familiares e companheiros sobre a doença e as suas necessidades.

Reforçando estes resultados Wagner e colegas (2004) verificaram uma associação entre o diagnóstico de DCF e perturbações de ansiedade social e receio de avaliações negativas pelos pares. Também os resultados encontrados no estudo de Graves e colegas (2016), realizado com crianças e adolescentes com DCF, corroboram a associação entre pior QVRS e níveis clínicos de perturbações psicossociais. De modo semelhante, o estudo de Jackson e colegas (2014), com 87 adolescentes e jovens adultos, revelou uma associação entre a presença de sintomatologia de internalização e externalização e pior QVRS no domínio psicossocial.

Pode, assim, colocar-se como hipótese que os comportamentos de evitamento social perpetuam o afastamento dos jovens com DCF do grupo de pares e promovem sentimentos negativos direcionados à doença e às dores, que são percecionadas como as responsáveis pelas dificuldades de integração sentidas pelos adolescentes. A segregação e preconceito a que os jovens com DCF são sujeitos resulta em ansiedade em situações de socialização, sentimentos de incompetência e recurso a comportamentos de evitamento. Por sua vez, o afastamento dos jovens com DCF dificulta o contacto dos adolescentes saudáveis com a doença e as suas características, o que dá continuidade e reforça tanto a incompreensão relativamente à DCF, como o afastamento dos pacientes de situações sociais e o receio na partilha do seu diagnóstico, tornando-se assim um ciclo-vicioso.

No presente estudo, foi também possível verificar que o instrumento específico à QVRS de pacientes com DCF se mostrou válido e adequado. Quando comparado com o instrumento de QVRS generalista utilizado, o questionário específico à DCF mostrou-se capaz de avaliar de forma mais clara os desafios e os determinantes da doença com maior impacto na QVRS, bem como quais os domínios da mesma mais afetados.

Capítulo V – Conclusões

1. Considerações Finais

Este estudo teve com principal objetivo identificar os níveis da QVRS e a presença de indicadores de problemas emocionais e comportamentais de adolescentes com DCF.

A amostra incluiu 11 adolescentes com DCF e 11 pais/cuidadores que, de modo geral, avaliaram a QVRS destes jovens como baixa, com apenas a dor sentida no corpo, os tratamentos e a comunicação com médicos/enfermeiros a apresentarem valores representativos de um impacto moderado na QVRS.

Relativamente às hipóteses colocadas, a hipótese relativa à presença de níveis de QVRS inferiores aos valores considerados moderados/satisfatórios nos adolescentes com DCF e a hipótese referente a associações significativas e inversas entre sintomatologia emocional e comportamental e os níveis de QVRS foram parcialmente confirmadas. No entanto, a reduzida dimensão da amostra tornou impossível a análise da hipótese que postulava níveis de QVRS mais baixos em adolescentes mais velhos e a hipótese relacionada com níveis de QVRS mais baixos em adolescentes com DCF mais severa.

Reforçando estudos anteriores, das dimensões da QVRS específicas à DCF, as que revelaram níveis menos elevados, no relato dos adolescentes e dos pais/cuidadores, são as relativas ao impacto que a dor tem a nível físico e funcional e ao controlo e capacidade de gestão das crises de dor. Outro fator relacionado com pior QVRS é a ameaça da imprevisibilidade das manifestações da DCF, o receio de hospitalização e a falta de preparação para confrontar essas crises. Também a raiva e a revolta direcionados à doença e às dores e as dificuldades sentidas na comunicação com os outros acerca da doença e das suas implicações foram encontradas como fatores com impacto negativo na QVRS. Neste estudo, as dificuldades de comunicação e as crenças negativas em relação à doença mostraram-se associadas a maior risco de perturbações de internalização tanto no autorrelato dos adolescentes, como no relato dos pais/cuidadores.

Ainda, quanto à dimensão emocional o estudo mostrou que estes adolescentes tinham um risco baixo de perturbação emocional e comportamental. No entanto, foi observada uma grande amplitude de resultados e a análise inter-participante mostrou níveis de risco elevado de perturbação de internalização em alguns dos adolescentes da amostra. Esse risco mostrou estar associado não só a maior número de hospitalizações por episódios de dor, mas também à preocupação com a possibilidade de virem a ter comorbilidades que causem dor e/ou impeçam a sua rotina de vida.

Neste estudo, pais/cuidadores e adolescentes mostraram ter percepções semelhantes quanto à baixa QVRS geral, ao impacto que a dor da DCF tem nas rotinas e na capacidade funcional dos adolescentes, ao controlo e gestão dos episódios de dor e, ainda, dificuldades na comunicação social e compreensão dos demais sobre a doença. Além disto, mostraram-se ainda concordantes no que diz respeito à associação do risco relativamente a perturbações psicossociais com a presença de sentimentos negativos direcionados à dor e à DCF e dificuldades na comunicação com as outras pessoas sobre a doença e as necessidades e complicações associadas à mesma. As diferenças mais expressivas entre a percepção dos pais/cuidadores e dos adolescentes foram relativas a preocupações dos adolescentes sobre a possibilidade de terem de ir ao hospital ou sofrerem comorbidades graves (e.g., AVC), sugerindo subvalorização dos pais/cuidadores das preocupações dos jovens em relação às manifestações clínicas da doença e à necessidade de hospitalização e a eventual vivência solitária destas preocupações.

Outro resultado relevante é a associação entre a comunicação com os cuidadores formais dos serviços de saúde e a prevalência de sinais de internalização, como a ansiedade. Este resultado sublinha a importância de se ter em consideração o impacto que as interações com os serviços de saúde têm na saúde mental destes adolescentes. Além de idas a hospitais e clínicas serem associadas a complicações de saúde desagradáveis, contactos desadequados com médicos e enfermeiros, podem contribuir para um reforço dos receios e da perturbação psicológica destes adolescentes.

2. Limitações

A dimensão da amostra do estudo em questão não permite que os resultados sejam generalizados à população geral de adolescentes com DCF e, por isso, devem ser lidos com cuidado. Esta limitação não decorreu da falta de aceitação deste estudo por parte dos potenciais participantes, mas sim do contexto devido à pandemia COVID-19 e da falta de comparência dos adolescentes na consulta de Hematologia.

É importante ter ainda em consideração que esta amostra não inclui pacientes com DCF em situação de crise e internamento e, por isso, em maior risco de QVRS.

3. Implicações Práticas

Através deste estudo foi possível verificar níveis reduzidos de QVRS nos adolescentes com DCF, bem como determinantes específicos da doença que têm impacto não só na QVRS, como também na saúde mental e ajustamento psicológico e que, por isso, devem ser tidos em consideração na prática clínica, na abordagem e apoios que se disponibilizam a estes jovens.

Realça-se, ainda, como prioritárias a intervenção na dor e na gestão das crises de dor, a intervenção com foco na integração social destes adolescentes, na sua melhor compreensão e adaptação à doença e das suas implicações e, ainda, do tratamento, na promoção de estratégias comunicacionais com os seus pares, com os seus pais e com os cuidadores formais, facilitando o conhecimento da doença e das manifestações clínicas da mesma e exposição por parte dos adolescentes de questões e receios que têm relativamente à DCF.

Acredita-se que o desenvolvimento destas estratégias poderá aumentar os níveis de controlo dos jovens, facilitar as vivências normativas da sua idade e promover de melhor QVRS.

4. Direções Futuras

Espera-se que este estudo contribua para iniciar um processo de recolha de informação mais que possibilite uma melhor compreensão da QVRS e a frequência de sintomatologia indicativa de perturbações psicológicas e emocionais, como ansiedade ou depressão, nos adolescentes com DCF.

A revisão sistemática de literatura organizou a informação sobre os resultados dos estudos que tiveram como foco esta temática. O estudo quantitativo, apesar da reduzida amostra, evidenciou resultados que apontam para tendências concordantes com os resultados dos estudos incluídos na revisão sistemática de literatura.

Postula-se que uma melhor compreensão destas dimensões permitirá o desenvolvimento e adequação de formas de atendimento e acompanhamento de pacientes com DCF, bem como dos seus familiares. Considera-se importante o aumento da amostra, que permita um estudo mais robusto e passível de ser generalizado, com maior número de participantes e com adolescentes com níveis de gravidade da doença mais elevados.

Por último, sugere-se a realização de estudos qualitativos que abordem diretamente questões relacionadas com a vivência da doença e o impacto que esta tem na realização de tarefas normativas da adolescência, bem como os desafios que apresenta aos pais e cuidadores desta população.

Referências Bibliográficas

- Abadesso, C., Pacheco, S., Machado, M. C., & Findley, G. A., (no prelo). Health Related Quality of Life in children and adolescents with Sickle Cell Disease.
- Adeyemo, T. A., Ojewunmi, O. O., Diaku-Akinwumi, I. N., Ayinde, O. C., & Akanmu, A. S. (2015). Health related quality of life and perception of stigmatisation in adolescents living with sickle cell disease in Nigeria: A cross sectional study. *Pediatric blood & cancer*, 62(7), 1245-1251. <https://doi.org/10.1002/pbc.25503>
- Allen, T. M., Anderson, L. M., Rothman, J. A., & Bonner, M. J. (2016). Executive functioning and health-related quality of life in pediatric sickle cell disease. *Child Neuropsychology: A Journal on Normal and Abnormal Development in Childhood and Adolescence*, 23(8), 889-906. <http://doi.org/10.1080/09297049.2016.1205011>
- Amr, M. A. M., Amin, T. T., & Al-Omair, O. A. (2011). Health related quality of life among adolescents with sickle cell disease in Saudi Arabia. *Pan African Medical Journal*, 8(1). <https://doi.org/10.4314/pamj.v8i1.71057>
- Anderson, L. M., Allen, T. M., Thornburg, C. D., & Bonner, M. J. (2015). Fatigue in children with sickle cell disease: Association with neurocognitive and social-emotional functioning and quality of life. *Journal of pediatric hematology/oncology*, 37(8), 584-589. <https://doi.org/10.1097/MPH.0000000000000431>
- Anie, K. A. (2005). Psychological complications in sickle cell disease. *British journal of haematology*, 129(6), 723-729. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2141.2005.05500.x>
- Ansari, J., Moufarrej, Y. E., Pawlinski, R., & Gavins, F. N. (2017). Sickle cell disease: a malady beyond a hemoglobin defect in cerebrovascular disease. *Expert review of hematology*, 11(1), 45-55. <https://doi.org/10.1080/17474086.2018.1407240>

- Araujo, P. I. C. (2007). O autocuidado na doença falciforme. *Revista brasileira de hematologia e hemoterapia*, 29(3), 239-246.
- Asnani, M. R., Barton-Gooden, A., Grindley, M., & Knight-Madden, J. (2017). Disease Knowledge, Illness Perceptions, and Quality of Life in Adolescents With Sickle Cell Disease: Is There a Link?. *Global Pediatric Health*, 4.
<https://doi.org/10.1177/2333794X17739194>
- Asnani, M. R., Bhatt, K., Younger, N., McFarlane, S., Francis, D., Gordon-Strachan, G., & Reid, M. E. (2014). Risky behaviours of Jamaican adolescents with sickle cell disease. *Hematology*, 19(7), 373-379. <https://doi.org/10.1179/1607845413Y.0000000136>
- Badawy, S. M., Thompson, A. A., Lai, J. S., Penedo, F. J., Rychlik, K., & Liem, R. I. (2017). Health-related quality of life and adherence to hydroxyurea in adolescents and young adults with sickle cell disease. *Pediatric blood & cancer*, 64(6), e26369.
<https://doi.org/10.1002/pbc.26369>
- Ballas, S. K. (2005). Pain management of sickle cell disease. *Hematology/Oncology Clinics*, 19(5), 785-802. <https://doi.org/10.1016/j.hoc.2005.07.008>
- Bandla, H., & Splaingard, M. (2004). Sleep problems in children with common medical disorders. *Pediatric Clinics*, 51(1), 203-227. [https://doi.org/10.1016/S0031-3955\(03\)00185-8](https://doi.org/10.1016/S0031-3955(03)00185-8)
- Barakat, L. P., Patterson, C. A., Daniel, L. C., & Dampier, C. (2008). Quality of life among adolescents with sickle cell disease: mediation of pain by internalizing symptoms and parenting stress. *Health and Quality of Life Outcomes*, 6(1), 60. <https://doi.org/10.1186/1477-7525-6-60>
- Barakat, L. P., Patterson, C. A., Tarazi, R. A., & Ely, E. (2007a). Disease-related parenting stress in two sickle cell disease caregiver samples: Preschool and adolescent. *Families, Systems, & Health*, 25(2), 147. <https://doi.org/10.1037/1091-7527.25.2.147>

- Barakat, L. P., Smith-Whitley, K., Schulman, S., Rosenberg, D., Puri, R., & Ohene-Frempong, K. (2001). Nocturnal Enuresis in Pediatric Sickle Cell Disease. *Journal of developmental and behavioral pediatrics: JDBP*, 22(5), 300-305.
DOI: 10.1097/00004703-200110000-00004
- Barakat, L., Schwartz, L., Simon, K., & Radcliffe, J. (2007b). Negative thinking as a coping strategy mediator of pain and internalizing symptoms in adolescents with sickle cell disease. *Journal Of Behavioral Medicine*, 30(3), 199–208. <https://doi.org/10.1007/s10865-007-9103-x>
- Barden, E. M., Kawchak, D. A., Ohene-Frempong, K., Stallings, V. A., & Zemel, B. S. (2002). Body composition in children with sickle cell disease. *The American journal of clinical nutrition*, 76(1), 218-225. <https://doi.org/10.1093/ajcn/76.1.218>
- Beverung, L. M., Varni, J. W., & Panepinto, J. A. (2015). Clinically meaningful interpretation of pediatric health-related quality of life in sickle cell disease. *Journal of pediatric hematology/oncology*, 37(2), 128. <https://doi.org/10.1097/MPH.0000000000000177>
- Bhatt, K., Reid, M. E., Lewis, N. A., & Asnani, M. R. (2011). Knowledge and health beliefs of Jamaican adolescents with sickle cell disease. *Pediatric blood & cancer*, 57(6), 1044-1048. <https://doi.org/10.1002/pbc.23091>
- Blake, A., Guthrie-Dixon, N., Grindley, M., Barton-Gooden, A., Knight-Madden, J., & Asnani, M. (2020). Level of agreement between adolescents' self-assessment and parent proxy report of health-related quality of life in adolescents with sickle cell disease. *Pediatric blood & cancer*, 67(4), e28198. <https://doi.org/10.1002/pbc.28198>
- Blakemore, S-J. & Mills, K.L. (2013). Is adolescence a sensitive period for sociocultural processing? *Annual Review of Psychology*, 65, 9-21.
DOI: 10.1146/annurev-psych-010213-115202

- Britto, M. T., Garrett, J. M., Dugliss, M. A., Daeschner, C. W., Johnson, C. A., Leigh, M. W., Majure, J. M., Schultz, W. H., & Konrad, T. R. (1998). Risky behavior in teens with cystic fibrosis or sickle cell disease: a multicenter study. *Pediatrics*, 101(2), 250-256.
<https://doi.org/10.1542/peds.101.2.250>
- Bunn, H. F. (1997). Pathogenesis and treatment of sickle cell disease. *New England Journal of Medicine*, 337(11), 762-769. DOI: 10.1056/NEJM199709113371107
- Chou, S. T. (2013). Transfusion therapy for sickle cell disease: a balancing act. *Hematology*, 2013(1), 439-446. <https://doi.org/10.1182/asheducation-2013.1.439>
- Cober, M. P., & Phelps, S. J. (2010). Penicillin Prophylaxis in Children with Sickle Cell Disease. *The Journal of Pediatric Pharmacology and Therapeutics*, 15(3), 152-159.
- Costa, S. N., Madeira, S., Sobral, M. A., & Delgado, G. (2016). Hemoglobinopatias em Portugal e a intervenção do médico de família. *Revista Portuguesa de Medicina Geral e Familiar*, 32(6), 416-424. <https://doi.org/10.32385/rpmgf.v32i6.11963>
- Dahl, R. E. (2004). Adolescent brain development: a period of vulnerabilities and opportunities-Keynote Address. *Annals of the New York Academy of Sciences*, 1021,1-22.
DOI: 10.1196/annals.1308.001
- Dale, J. C., Cochran, C. J., Roy, L., Jernigan, E., & Buchanan, G. R. (2011). Health-related quality of life in children and adolescents with sickle cell disease. *Journal of Pediatric Health Care*, 25(4), 208-215. <https://doi.org/10.1016/j.pedhc.2009.12.006>
- Dampier, C., Lieff, S., LeBeau, P., Rhee, S., McMurray, M., Rogers, Z., Smith-Whitley, K., & Wang, W. (2010). Health-related quality of life in children with sickle cell disease: A report from the Comprehensive Sickle Cell Centers Clinical Trial Consortium. *Pediatric blood & cancer*, 55(3), 485-494. <https://doi.org/10.1002/ajh.21905>

Daniel, L. C., & Barakat, L. P. (2012). A review of sleep concerns in paediatric sickle cell disease. *European Oncology and Haematology*, 8(1), 58-62.

DOI: 10.17925/EOH.2012.08.01.58

Daniel, L. C., Grant, M., Kothare, S. V., Dampier, C., & Barakat, L. P. (2010). Sleep patterns in pediatric sickle cell disease. *Pediatric blood & cancer*, 55(3), 501-507.

<https://doi.org/10.1002/pbc.22564>

Edwards, C. L., Green, M., Wellington, C. C., Muhammad, M., Wood, M., Feliu, M., Edwards, L., Hill, L., Sollers, J. J., Barksdale, C., Robinson, E. L., McDougald, C., S., Abrams, M., Whitfield, K., E., Byrd, G., Hubbard, B., Cola, M., DeCastro, L., & McNeil, J. (2009). Depression, suicidal ideation, and attempts in black patients with sickle cell disease. *Journal of the National Medical Association*, 101(11), 1090-1095.

[https://doi.org/10.1016/S0027-9684\(15\)31103-2](https://doi.org/10.1016/S0027-9684(15)31103-2)

Ekinci, Ö., & Çelik, T., (2012). Psychiatric disorders and learning problems in children and adolescents with Sickle Cell Disease. *Bakırköy Tıp Dergisi*, 8(3), 95-100.

<https://doi.org/10.5350/BTDMJB201208301>

Ekinci, Ö., Çelik, T., Ünal, Ş., & Özer, C. (2012). Psychiatric problems in children and adolescents with sickle cell disease, based on parent and teacher reports. *Turkish Journal of Hematology*, 29(3), 259. DOI: 10.5505/tjh.2012.15986

Epping, A. S., Myrvik, M. P., Newby, R. F., Panepinto, J. A., Brandow, A. M., & Scott, J. P. (2013). Academic attainment findings in children with sickle cell disease. *Journal of school health*, 83(8), 548-553. <https://doi.org/10.1111/josh.12064>

Erikson, E. H. (1968). Identity: youth and crisis (pp. 128-141). New York: Norton.

Faremi, F. A., & Olawatosin, O. A. (2020). Quality of life of adolescents living with sickle cell anaemia in Ondo State, Nigeria. *The Pan African Medical Journal*, 35.

DOI: 10.11604/pamj.2020.35.124.19082

- Fisher, K., Laikin, A. M., Sharp, K. M. H., Criddle, C. A., Palermo, T. M., & Karlson, C. W. (2018). Temporal relationship between daily pain and actigraphy sleep patterns in pediatric sickle cell disease. *Journal of behavioral medicine*, 41(3), 416-422.
<https://doi.org/10.1007/s10865-018-9918-7>
- Gardner, W., Murphy, M., Childs, G., Kelleher, K., Pagano, M., Jellinek, M., & Chiappetta, L. (1999). The PSC-17: A brief pediatric symptom checklist with psychosocial problem subscales. A report from PROS and ASPN. *Ambulatory Child Health*, 5, 225-225.
- Gardner, R. V. (2018). Sickle cell disease: advances in treatment. *Ochsner Journal*, 18(4), 377-389. <https://doi.org/10.31486/toj.18.0076>
- Gaspar, T., & Matos, M. G. (2008). Qualidade de vida em crianças e adolescentes: Versão portuguesa dos instrumentos KIDSCREEN-52. Cruz Quebrada: Aventura Social e Saúde.
- Gil, K. M., Carson, J. W., Porter, L. S., Ready, J., Valrie, C., Redding-Lallinger, R., & Daeschner, C. (2003). Daily stress and mood and their association with pain, health-care use, and school activity in adolescents with sickle cell disease. *Journal of pediatric psychology*, 28(5), 363–373. <https://doi.org/10.1093/jpepsy/jsg026>
- Glosario, O. M. S. (1998). Promoción de la Salud (p. 28). Ginebra: OMS.
- Goldstein-Leever, A., Peugh, J. L., Quinn, C. T., & Crosby, L. E. (2020). Disease Self-Efficacy and Health-Related Quality of Life in Adolescents With Sickle Cell Disease. *Journal of pediatric hematology/oncology*, 42(2), 141-144.
<https://doi.org/10.1097/MPH.0000000000001363>
- Graves, J. K., Hodge, C., & Jacob, E. (2016). Depression, Anxiety, and Quality of Life In Children and Adolescents With Sickle Cell Disease. *Pediatric nursing*, 42(3), 113–144.
- Hardy, S. J., Bills, S. E., Wise, S. M., & Hardy, K. K. (2018). Cognitive abilities moderate the effect of disease severity on health-related quality of life in pediatric sickle cell

- disease. *Journal of pediatric psychology*, 43(8), 882-894.
<https://doi.org/10.1093/jpepsy/jsy019>
- Hawker, S., Payne, S., Kerr, C., Hardey, M., & Powell, J. (2002). Appraising the evidence: reviewing disparate data systematically. *Qualitative health research*, 12(9), 1284-1299.
<https://doi.org/10.1177/1049732302238251>
- Houwing, M. E., de Pagter, P. J., van Beers, E. J., Biemond, B. J., Rettenbacher, E., Rijneveld, A. W., Philipsen, J. N. J., Tamminga, R. Y. J., Fijn van Draat, K., Nur, E., Cnossen, M. H., & SCORE Consortium. (2019). Sickle cell disease: Clinical presentation and management of a global health challenge. *Blood reviews*, 37, 100580.
<https://doi.org/10.1016/j.blre.2019.05.004>
- Inhelder, B., & Piaget, J. (1958). The growth of logical thinking from childhood to adolescence. New York: Basic Books.
- Inusa, B. P., Hsu, L. L., Kohli, N., Patel, A., Ominu-Evbota, K., Anie, K. A., & Atoyebi, W. (2019). Sickle cell disease—genetics, pathophysiology, clinical presentation and treatment. *International Journal of Neonatal Screening*, 5(2), 20.
<https://doi.org/10.3390/ijns5020020>
- Jackson, J. L., Lemanek, K. L., Clough-Paabo, E., & Rhodes, M. (2014). Predictors of health-related quality of life over time among adolescents and young adults with sickle cell disease. *Journal of clinical psychology in medical settings*, 21(4), 313-319.
<https://doi.org/10.1007/s10880-014-9406-3>
- Jaffer, D. E., Amrallah, F. K., Ali, K. M., Mohammed, N. A., Hasan, R. A., & Humood, Z. M. (2009). Adult sickle cell diseased patients knowledge and attitude toward the preventive measures of sickle cell disease crisis. *International Journal of Nursing and midwifery*, 1(2), 010-018.

- Jerrell, J. M., Tripathi, A., & McIntyre, R. S. (2011). Prevalence and treatment of depression in children and adolescents with sickle cell disease: a retrospective cohort study. *The primary care companion to CNS disorders*, 13(2). <https://doi.org/10.4088/PCC.10m01063>
- Jordan, S. S., Hilker, K. A., Stoppelbein, L., Elkin, T. D., Applegate, H., & Iyer, R. (2005). Nocturnal enuresis and psychosocial problems in pediatric sickle cell disease and sibling controls. *Journal of Developmental & Behavioral Pediatrics*, 26(6), 404-411.
DOI: 10.1097/00004703-200512000-00003
- Kaleyias, J., Mostofi, N., Grant, M., Coleman, C., Luck, L., Dampier, C., & Kothare, S. V. (2008). Severity of obstructive sleep apnea in children with sickle cell disease. *Journal of pediatric hematology/oncology*, 30(9), 659-665.
DOI: 10.1097/MPH.0b013e31817eb7ef
- Kambasu, D. M., Rujumba, J., Lekuya, H. M., Munube, D., & Mupere, E. (2019). Health-related quality of life of adolescents with sickle cell disease in sub-Saharan Africa: a cross-sectional study. *BMC hematology*, 19(1), 9. <https://doi.org/10.1186/s12878-019-0141-8>
- Karst, J., Miller, M., Heffelfinger, A., Newby, R., & Scott, J. (2020). Clinical Outcomes of a Neurocognitive Screening Program for Pediatric Sickle Cell Disease. *Authorea Pre-prints*.
DOI: 10.22541/au.159559950.03201684
- Kelly, K. B. (2007). Promoting adolescent health. *Acta Paediatrica*, 96(10), 1389-1391.
<https://doi.org/10.1111/j.1651-2227.2007.00477.x>
- King, A., Herron, S., McKinstry, R., Bacak, S., Armstrong, M., White, D., & DeBaun, M. (2006). A multidisciplinary health care team's effort to improve educational attainment in children with sickle-cell anemia and cerebral infarcts. *Journal of School Health*, 76(1), 33-37. <https://doi.org/10.1111/j.1746-1561.2006.00064.x>

Kinney, T. R., & Ware, R. E. (1996). The adolescent with sickle cell anemia. *Hematology/oncology clinics of North America*, 10(6), 1255-1264.

[https://doi.org/10.1016/S0889-8588\(05\)70398-1](https://doi.org/10.1016/S0889-8588(05)70398-1)

Kral, M. C., Brown, R. T., Curé, J. K., Besenski, N., Jackson, S. M., & Abboud, M. R.

(2006). Radiographic predictors of neurocognitive functioning in pediatric sickle cell disease. *Journal of child neurology*, 21(1), 37-44.

<https://doi.org/10.1177/08830738060210010701>

Levenson, J. L., McClish, D. K., Dahman, B. A., Bovbjerg, V. E., Citero, V. D. A., Penberthy, L. T., Aisiku, I. P., Roberts, J. D., Roseff, S. D., & Smith, W. R. (2008). Depression and anxiety in adults with sickle cell disease: the PiSCES project. *Psychosomatic medicine*, 70(2), 192-196. DOI: 10.1097/PSY.0b013e31815ff5c5

Lim, C. S., Karlson, C., Edmond, S. N., Welkom, J. S., Osunkwo, I., & Cohen, L. L. (2019). Emotion-Focused Avoidance Coping Mediates the Association Between Pain and Health-Related Quality of Life in Children With Sickle Cell Disease. *Journal of Pediatric Hematology/Oncology*, 41(3), 194-201. <https://doi.org/10.1097/MPH.0000000000001429>

Lobitz, S., Telfer, P., Cela, E., Allaf, B., Angastiniotis, M., Backman Johansson, C. Badens, C., Bento, C., Bouva, M. J., Canatan, D., Charlton, M., Coppinger, C., Daniel, Y., de Montalembert, M., Ducoroy, P., Dulin, E., Fingerhut, R., Frömmel, C., García-Morin, M., ... & with the endorsement of EuroBloodNet, the European Reference Network in Rare Haematological Diseases. (2018). Newborn screening for sickle cell disease in Europe: recommendations from a Pan-European Consensus Conference. *British journal of haematology*, 183(4), 648-660. <https://doi.org/10.1111/bjh.15600>

Lobo, C., Marra, V. N., & Silva, R. M. G. (2007). Crises dolorosas na doença falciforme. *Revista Brasileira de hematologia e hemoterapia*, 29(3), 247-258.

<https://doi.org/10.1590/S1516-84842007000300011>

- Long, A. C., Krishnamurthy, V., & Palermo, T. M. (2008). Sleep disturbances in school-age children with chronic pain. *Journal of pediatric psychology*, 33(3), 258-268.
<https://doi.org/10.1093/jpepsy/jsm129>
- Ludwig, N. N., Sil, S., Khowaja, M. K., Cohen, L. L., & Dampier, C. (2018). Executive functioning mediates the relationship between pain coping and quality of life in youth with sickle cell disease. *Journal of Pediatric Psychology*, 43(10), 1160-1169.
<https://doi.org/10.1093/jpepsy/jsy057>
- Mahdi, N., Al-Ola, K., Khalek, N. A., & Almawi, W. Y. (2010). Depression, anxiety, and stress comorbidities in sickle cell anemia patients with vaso-occlusive crisis. *Journal of pediatric hematology/oncology*, 32(5), 345-349.
DOI: 10.1097/MPH.0b013e3181d869d5
- Mandese, V., Bigi, E., Bruzzi, P., Palazzi, G., Predieri, B., Lucaccioni, L., Cellini, M., & Iughetti, L. (2019). Endocrine and metabolic complications in children and adolescents with Sickle Cell Disease: an Italian cohort study. *BMC pediatrics*, 19(1), 1-9.
<https://doi.org/10.1186/s12887-019-1423-9>
- Marques, L. N., Cavalcanti, A., & Ruzzi-Pereira, A. (2015). O viver com a doença falciforme: percepção de adolescentes. *Revista de Terapia Ocupacional da Universidade de São Paulo*, 26(1), 109-117. <https://doi.org/10.11606/issn.2238-6149.v26i1p109-117>
- McCavit, T. L. (2012). Sickle cell disease. *Pediatrics in review*, 33(5), 195-206.
<https://doi.org/10.1542/pir.33-5-195>
- McManus, I. C., Stubbings, G. F., & Martin, N. (2006). Stigmatization, Physical Illness and Mental Health in Primary Ciliary Dyskinesia. *Journal of Health Psychology*.
<https://doi.org/10.1177/1359105306063320>
- Megari K. (2013). Quality of Life in Chronic Disease Patients. *Health psychology research*, 1(3), e27. <https://doi.org/10.4081/hpr.2013.e27>

- Menezes, A. S. D. O. D. P., Len, C. A., Hilário, M. O. E., Terreri, M. T. R., & Braga, J. A. P. (2013). Qualidade de vida em portadores de doença falciforme. *Revista Paulista de Pediatria*, 31(1), 24-29. <https://doi.org/10.1590/S0103-05822013000100005>
- Moher, D., Shamseer, L., Clarke, M. et al. Preferred reporting items for systematic review and meta-analysis protocols (PRISMA-P) 2015 statement. *Syst Rev* 4, 1 (2015). <https://doi.org/10.1186/2046-4053-4-1>
- Moody, K. L., Mercer, K., & Glass, M. (2019). An integrative review of the prevalence of depression among pediatric patients with sickle cell disease. *Social work in public health*, 34(4), 343-352. <https://doi.org/10.1080/19371918.2019.1606754>
- Morgan, S. A., & Jackson, J. (1986). Psychological and social concomitants of sickle cell anemia in adolescents. *Journal of Pediatric Psychology*, 11(3), 429-440. <https://doi.org/10.1093/jpepsy/11.3.429>
- Mougianis, I., Cohen, L. L., Martin, S., Shneider, C., & Bishop, M. (2020). Racism and health-related quality of life in pediatric sickle cell disease: roles of depression and support. *Journal of Pediatric Psychology*, 45(8), 858-866. <https://doi.org/10.1093/jpepsy/jsaa035>
- Murphy, J. M., Bergmann, P., Chiang, C., Sturner, R., Howard, B., Abel, M. R., & Jellinek, M. (2016). The PSC-17: subscale scores, reliability, and factor structure in a new national sample. *Pediatrics*, 138(3). <https://doi.org/10.1542/peds.2016-0038>
- Myrvik, M. P., Campbell, A. D., Davis, M. M., & Butcher, J. L. (2012). Impact of psychiatric diagnoses on hospital length of stay in children with sickle cell anemia. *Pediatric blood & cancer*, 58(2), 239-243. <https://doi.org/10.1002/pbc.23117>
- Neville, A. K., & Panepinto, J. A. (2011). Pharmacotherapy of sickle cell disease. *18th Expert Committee on the Selection and Use of Essential Medicines*, 1(1), 1-15.

- Newland, J. A., Cecil, R., & Fithian, J. (2000, April). Measurement of knowledge of sickle cell disease (SCD) in adolescents in preparation for transition to adult care. In Poster presented at the 24th Annual Meeting of the National Sickle Cell Disease Program. Philadelphia.
- Newland, J. A. (2008). Factors influencing independence in adolescents with sickle cell disease. *Journal of Child and Adolescent Psychiatric Nursing*, 21(3), 177-185.
<https://doi.org/10.1111/j.1744-6171.2008.00149.x>
- Niihara, Y., Koh, H. A., Tran, L., Razon, R., Macan, H., Stark, C., Wun, T., & Adams-Graves, P. (2014). A phase 3 study of l-glutamine therapy for sickle cell anemia and sickle β 0-thalassemia. <https://doi.org/10.1182/blood.V124.21.86.86>
- Ogunfowora, O. B., Olanrewaju, D. M., & Akenzua, G. I. (2005). A comparative study of academic achievement of children with sickle cell anemia and their healthy siblings. *Journal of the National Medical Association*, 97(3), 405.
Retirado de <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2568646/>
- Okechukwu, C. (2020). Psychosocial Complications in Sickle Cell Anaemia. *Asian Hematology Research Journal*, 2(4), 1-7.
Retirado de <https://journalahrj.com/index.php/AHRJ/article/view/30118>
- Oliveira, C. D. L., Kelly, S., de Almeida-Neto, C., Carneiro-Proietti, A. B., Camargos Piassi, F. C., Salomon, T., Flor-Park, M.V., Maximo, C., Rodrigues, D. W., Mota, R. A., Teixeira C. M., Loureiro, P., Sabino, E. C., Custer, B., & Recipient Epidemiology and Donor Evaluation Study (REDS-III) International Component, Brazil. (2019). Quality of life in pre-adolescent children with sickle cell disease in Brazil. *Pediatric hematology and oncology*, 36(8), 457-467. <https://doi.org/10.1080/08880018.2019.1660743>
- Oliveira, M. M. S., Moura, M. A. M., Nascimento, M. E. B., Gois, M. S. A., Silva, P. J. C., & Oliveira, H. F. (2020). Consequências da Anemia Falciforme em adolescentes: Uma

- revisão sistemática da literatura. *Brazilian Journal of Health Review*, 3(4), 10222-10231.
<https://doi.org/10.34119/bjhrv3n4-246>
- Onen, S. H., Onen, F., Courpron, P., & Dubray, C. (2005). How pain and analgesics disturb sleep. *The Clinical journal of pain*, 21(5), 422-431.
DOI: 10.1097/01.ajp.0000129757.31856.f7
- Organização Mundial de Saúde (2007, 16-18 Novembro). *Management of Haemoglobin Disorders*. Rep. Nicosia, Cyprus.
Retirado de <https://apps.who.int/iris/handle/10665/43969>
- Palermo, T. M., Riley, C. A., & Mitchell, B. A. (2008). Daily functioning and quality of life in children with sickle cell disease pain: relationship with family and neighborhood socio-economic distress. *The Journal of pain*, 9(9), 833-840.
<https://doi.org/10.1016/j.jpain.2008.04.002>
- Pandarakutty, S., Murali, K., Arulappan, J., & Al Sabei, S. D. (2020). Health-Related Quality of Life of Children and Adolescents with Sickle Cell Disease in the Middle East and North Africa Region: A systematic review. *Sultan Qaboos University medical journal*, 20(4), e280–e289. <https://doi.org/10.18295/squmj.2020.20.04.002>
- Panepinto, J. A., & Bonner, M. (2012). Health-related quality of life in sickle cell disease: Past, present, and future. *Pediatric blood & cancer*, 59(2), 377-385.
<https://doi.org/10.1002/pbc.24176>
- Panepinto, J. A., O'Mahar, K. M., DeBaun, M. R., Loberiza, F. R., & Scott, J. P. (2005). Health-related quality of life in children with sickle cell disease: Child and parent perception. *British journal of haematology*, 130(3), 437-444.
<https://doi.org/10.1111/j.1365-2141.2005.05622.x>

- Panepinto, J. A., Pajewski, N. M., Foerster, L. M., Sabnis, S., & Hoffmann, R. G. (2009). Impact of family income and sickle cell disease on the health-related quality of life of children. *Quality of Life Research*, 18(1), 5-13. <https://doi.org/10.1007/s11136-008-9412-8>
- Panepinto, J. A., Torres, S., & Varni, J. W. (2012). Development of the PedsQL™ sickle cell disease module items: Qualitative methods. *Quality of Life Research*, 21(2), 341-357. <https://doi.org/10.1007/s11136-011-9941-4>
- Panepinto, J. A., Torres, S., Bendo, C. B., McCavit, T. L., Dinu, B., Sherman-Bien, S., Bemrich-Stolz, C., & Varni, J. W. (2013). PedsQL™ sickle cell disease module: feasibility, reliability, and validity. *Pediatric blood & cancer*, 60(8), 1338-1344. <https://doi.org/10.1002/pbc.24491>
- Pantaleao, A., DiPlacido, J., Guite, J. W., & Zempsky, W. T. (2019). Caregiver factors related to emergency department utilization for youth with sickle cell disease. *Children's Health Care*, 48(1), 59-74. <https://doi.org/10.1080/02739615.2018.1454838>
- Patrick, D. L., & Erickson, P. (1993). Health status and health policy: quality of life in health care evaluation and resource allocation.
- Pecker, L. H., & Darbari, D. S. (2019). Psychosocial and affective comorbidities in sickle cell disease. *Neuroscience letters*, 705, 1-6. <https://doi.org/10.1016/j.neulet.2019.04.011>
- Peterson, C. C., & Palermo, T. M. (2004). Parental reinforcement of recurrent pain: The moderating impact of child depression and anxiety on functional disability. *Journal of pediatric psychology*, 29(5), 331-341. <https://doi.org/10.1093/jpepsy/jsh037>
- Peterson, C. C., Palermo, T. M., Swift, E., Beebe, A., & Drotar, D. (2005). Assessment of psycho-educational needs in a clinical sample of children with sickle cell disease. *Children's Health Care*, 34(2), 133-148. https://doi.org/10.1207/s15326888chc3402_4

- Poku, B. A., Caress, A. L., & Kirk, S. (2017). Adolescents' experiences of living with sickle cell disease: An integrative narrative review of the literature. *International Journal of Nursing Studies*, 80, 20-28. <https://doi.org/10.1016/j.ijnurstu.2017.12.008>
- Quinn, C. T. (2013). Sickle cell disease in childhood: from newborn screening through transition to adult medical care. *Pediatric clinics of North America*, 60(6), 1363-1381. <https://doi.org/10.1016/j.pcl.2013.09.006>
- Ragab, I. A., Ellabody, M. A. M., Ramy, H. A., Mahmoud, N. F., & Sayed, S. M. (2021). Evaluation of Sickle Cell Module for Quality of Life in Egyptian Children and Adolescents Patients: Impact of Psychiatric and Disease Specific Variables. *Indian Journal of Hematology and Blood Transfusion*, 1-7. <https://doi.org/10.1007/s12288-021-01396-y>
- Ravens-Sieberer, U., Erhart, M., Rajmil, L., Herdman, M., Auquier, P., Bruil, J., et al. (2010). Reliability, construct and criterion validity of the KIDSCREEN-10 score: A short measure for children and adolescents' well-being and health-related quality of life. *Quality of Life Research*, 19(10), 1487–1500. DOI:10.1007/s11136-010-9706-5.
- Rees, D. C., Williams, T. N., & Gladwin, M. T. (2010). Sickle-cell disease. *The Lancet*, 376(9757), 2018-2031. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(10\)61029-X](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(10)61029-X)
- Rhodes, M., Akohoue, S. A., Shankar, S. M., Fleming, I., Qi An, A., Yu, C., Acra, S., & Buchowski, M. S. (2009). Growth patterns in children with sickle cell anemia during puberty. *Pediatric blood & cancer*, 53(4), 635-641. <https://doi.org/10.1002/pbc.22137>
- Román, M. E., Highland, J., Retherford, D., Pan, A. Y., Panepinto, J. A., & Brandow, A. M. (2020). Neuropathic pain is associated with poor health-related quality of life in adolescents with sickle cell disease: A preliminary report. *Pediatric Blood & Cancer*, 67(12). <https://doi.org/10.1002/pbc.28698>

- Sawyer, S.M., Afifi R.A., Bearinger, L.H., Blakemore, S-J, Dick, B. Ezeh, A.C. & Patton, G.C. (2012). Adolescence: a foundation for future health. *Lancet*, 379(9826), 1630-40.
[https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(12\)60072-5](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(12)60072-5)
- Schatz, J., Brown, R. T., Pascual, J. M., Hsu, L., & DeBaun, M. R. (2001). Poor school and cognitive functioning with silent cerebral infarcts and sickle cell disease. *Neurology*, 56(8), 1109-1111. <https://doi.org/10.1212/WNL.56.8.1109>
- Sehlo, M. G., & Kamfar, H. Z. (2015). Depression and quality of life in children with sickle cell disease: the effect of social support. *BMC psychiatry*, 15(1), 1-8.
<https://doi.org/10.1186/s12888-015-0461-6>
- Shapiro, B. S., Dinges, D. F., Orne, E. C., Bauer, N., Reilly, L. B., Whitehouse, W. G., Ohene-Frempong, K., & Orne, M. T. (1995). Home management of sickle cell-related pain in children and adolescents: natural history and impact on school attendance. *Pain*, 61(1), 139-144. [https://doi.org/10.1016/0304-3959\(94\)00164-A](https://doi.org/10.1016/0304-3959(94)00164-A)
- Silva, I. V., Reis, A. F., Palaré, M. J., Ferrão, A., Rodrigues, T., & Morais, A. (2015). Sickle cell disease in children: chronic complications and search of predictive factors for adverse outcomes. *European journal of haematology*, 94(2), 157-161.
<https://doi.org/10.1111/ejh.12411>
- Simon, K., Barakat, L. P., Patterson, C. A., & Dampier, C. (2009). Symptoms of depression and anxiety in adolescents with sickle cell disease: The role of intrapersonal characteristics and stress processing variables. *Child Psychiatry & Human Development*, 40(2), 317–330.
<https://doi.org/10.1007/s10578-009-0129-x>
- Stuart, M. J., & Nagel, R. L. (2004). Sickle-cell disease. *The Lancet*, 364(9442), 1343-1360. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(04\)17192-4](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(04)17192-4)

- Tanabe, P., Porter, J., Creary, M., Kirkwood, E., Miller, S., Ahmed-Williams, E., & Hassell, K. (2010). A qualitative analysis of best self-management practices: sickle cell disease. *Journal of the National Medical Association*, 102(11), 1033-1041.
[https://doi.org/10.1016/S0027-9684\(15\)30730-6](https://doi.org/10.1016/S0027-9684(15)30730-6)
- Teixeira, A. T., Garcia, C., Ferreira, T., Dias, A., Trindade, C., & Barroso, R. (2018). Neonatal Screening for Haemoglobinopathies: The Experience of a Level II Hospital in the Lisbon Metropolitan Area. *Acta Pediátrica Portuguesa*, 49, 228-234.
<https://doi.org/10.21069/APP.2018.11781>
- The KIDSCREEN Group Europe (2004). Health-related quality of life questionnaire for children and young people. Acedido em Setembro, 2016, em <http://www.kidscreen.org/english/questionnaires/kidscreen-10-index/>
- Thomas, V. J., & Taylor, L. M. (2002). The psychosocial experience of people with sickle cell disease and its impact on quality of life: Qualitative findings from focus groups. *British journal of health psychology*, 7(3), 345-363.
<https://doi.org/10.1348/135910702760213724>
- Valrie, C. R., Gil, K. M., Redding-Lallinger, R., & Daeschner, C. (2007). The influence of pain and stress on sleep in children with sickle cell disease. *CHILDREN'S HEALTHCARE*, 36(4), 335-353. <https://doi.org/10.1080/02739610701601353>
- Valrie, C., Floyd, A., Sisler, I., Redding-Lallinger, R., & Fuh, B. (2020). Depression and Anxiety as Moderators of the Pain-Social Functioning Relationship in Youth with Sickle Cell Disease. *Journal of pain research*, 13, 729–736. <https://doi.org/10.2147/JPR.S238115>
- Varni, J. W., Seid, M., & Rode, C. A. (1999). The PedsQL™: measurement model for the pediatric quality of life inventory. *Medical care*, 126-139.
DOI: 10.1097/00005650-199902000-00003

- Veras, G. A. R., Lopes, C. M. I., & Luna, A. C. A., & de Menezes, V. A. (2020). Health-related quality of life in children and adolescents with sickle cell disease. *Research, Society and Development*, 9(9). <https://doi.org/10.33448/rsd-v9i9.8120>
- Vilela, R. Q., Cavalcante, J. C., Cavalcante, B. F., Araújo, D. L., Lôbo, M., & Nunes, F. A. (2012). Quality of life of individuals with sickle cell disease followed at referral centers in Alagoas, Brazil. *Revista brasileira de hematologia e hemoterapia*, 34(6), 442–446. <https://doi.org/10.5581/1516-8484.20120110>
- Wagner, J. L., Connelly, M., Brown, R. T., Rittle, C., & Wall-Cloues, B. (2004). Predictors of social anxiety in children and adolescents with sickle cell disease. *Journal of Clinical Psychology in Medical Settings*, 11(4), 243-252. <https://doi.org/10.1023/B:JOCS.0000045344.05747.d3>
- Ware, R. E., Davis, B. R., Schultz, W. H., Brown, R. C., Aygun, B., Sarnaik, S., Odame, I., Fuh, B., George, A., Owen, W., Luchtman-Jones, L., Rogers, Z. R., Hilliard, L., Gauger C., Piccone, C., Lee, M. T., Kwiatkowski, J. L., Jackson, S., Miller, S. T., ... & Adams, R. J. (2016). Hydroxycarbamide versus chronic transfusion for maintenance of transcranial doppler flow velocities in children with sickle cell anaemia—TCD with Transfusions Changing to Hydroxyurea (TWiTCH): a multicenter, open-label, phase 3, non-inferiority trial. *The Lancet*, 387(10019), 661-670. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(15\)01041-7](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(15)01041-7)
- Ware, R. E., de Montalembert, M., Tshilolo, L., & Abboud, M. R. (2017). Sickle cell disease. *The Lancet*, 390(10091), 311-323. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(17\)30193-9s](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(17)30193-9s)
- Weatherall, D. J., & Clegg, J. B. (2001). Inherited haemoglobin disorders: an increasing global health problem. *Bulletin of the World Health Organization*, 79, 704-712.
- Williams, T. N., & Weatherall, D. J. (2012). World distribution, population genetics, and health burden of the hemoglobinopathies. *Cold Spring Harbor perspectives in medicine*, 2(9), a011692. <https://doi.org/10.1101/cshperspect.a011692>

World Medical Association [WMA]. (2018, Julho). WMA Declaration of Helsinki – Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects. <https://www.wma.net/policies-post/wma-declaration-of-helsinki-ethical-principles-for-medical-research-involving-human-subjects/>

Ziadni, M. S., Patterson, C. A., Pulgarón, E. R., Robinson, M. R., & Barakat, L. P. (2011). Health-related quality of life and adaptive behaviors of adolescents with sickle cell disease: Stress processing moderators. *Journal of Clinical Psychology in Medical Settings*, 18(4), 335-344. <https://doi.org/10.1007/s10880-011-9254-3>

Anexos

Anexo 1

Protocolo PRISMA

Protocolo PRISMA

1) Título

Qualidade de Vida em Adolescentes com Doença de Células Falciformes: Revisão Sistemática

2) Questões de Pesquisa (PICO)

Quais as dimensões da QVRS de adolescentes com Doença das Células Falciformes (DCF), que são influenciadas pela doença;

PICO:

- População: Adolescentes com DCF e os seus pais/cuidadores, quando incluídos no estudo;
- Intervenção: Estudos qualitativos e quantitativos que avaliem a QVRS em adolescentes diagnosticados com DCF;
- Comparação: Comparação dos dados dos vários estudos sobre a QVRS e adolescentes com DCF, quais as dimensões do funcionamento e da QVRS mais afetadas pela doença e quais os determinantes específicos; Diferenças relativas às características da amostra;
- Resultados existentes: Dimensões da QVRS afetadas pela DCF; Determinantes específicos da doença que impactam a QVRS dos adolescentes diagnosticados com a doença, em comparação com adolescentes saudáveis; Determinantes específicos dos adolescentes com DCF e do contexto.

3) Objetivos da Revisão Sistemática

- Identificação da qualidade de vida nas suas dimensões física, psicológica e social em adolescentes com a doença das células falciformes;
- Identificação de determinantes específicos à doença que influenciam a qualidade de vida;

4) Bases de Dados

- PubMed;
- EBSCO;
- Web of Science/Medline;
- Scopus;

5) Data da Pesquisa

Esta revisão visa, para além de identificar os fatores específicos da Doença das Células Falciformes que afetam os domínios da Qualidade de Vida Relativa à Saúde de crianças e adolescentes com a mesma, identificar a crescente importância e quantidade de estudos deste âmbito, específicos à população pediátrica e por isso não será utilizada restrição de data de pesquisa.

6) Descritores para o Método de Pesquisa

No título e resumo:

Adolescents OR Teens AND “Sickle Cell Disease” OR Drepanocytosis AND “Quality of Life” OR “Health-related quality of life”

7) Tipos de Artigos

Critérios de Inclusão de Artigos:

- Estudos empíricos qualitativos, quantitativos ou mistos;
- Artigos publicados em português ou inglês, em revistas científicas;
- Direcionados à população alvo: Crianças e adolescentes com Doença das Células Falciformes;
- Com foco nas dimensões da qualidade de vida afetadas pela doença e/ou dos determinantes específicos que influenciam a qualidade de vida relativa à saúde
- Com utilização de instrumentos específicos à avaliação da qualidade de vida ou com experiência fenomenológica relacionada com a qualidade de vida
- Com clareza na descrição do tipo de estudo, racional, objetivo, participantes, metodologia, instrumentos utilizados e resultados.

8) Extração de Dados

Informações retiradas dos estudos:

- Data
- Tipo de Estudo
- Objetivos
- Participantes
- Instrumentos utilizados
- Resultados (áreas da qualidade de vida afetadas; determinantes da qualidade de vida associados à doença do contexto e dos pacientes)

Anexo 2

Folha de Informação e Consentimento Livre e Informado para os Pais/ Tutores Legais dos Participantes

FOLHA DE INFORMAÇÃO E CONSENTIMENTO LIVRE E INFORMADO PARA PAIS/ TUTOR LEGAL DOS PARTICIPANTES NO ESTUDO: Qualidade de vida e sintomatologia emocional e comportamental em Adolescentes com Doença de Células Falciformes (DCF)

Introdução

Convidamo-lo a si e ao seu filho a participar num projeto que pretende estudar a qualidade de vida e a frequência de sintomas psicológicos em adolescentes com Drepanocitose. A Drepanocitose é doença que tem implicações físicas e psicológicas e que em muitos casos altera a vida dos adolescentes diminuindo a sua qualidade de vida e aumentando o risco de alterações psicológicas. Estas alterações têm por sua vez consequências negativas para a evolução da doença.

Qual o objetivo do projeto?

O objetivo deste projeto é recolher informação que permita conhecer a qualidade de vida e a frequência de sintomatologia psicológica como ansiedade ou depressão nos adolescentes com DCF. A informação recolhida será utilizada para contribuir para melhores formas de atendimento e acompanhamento a pacientes com DCF e seus familiares.

Quem organiza o projeto?

Este é um estudo não-comercial organizado numa colaboração entre a Consulta de Hematologia do Hospital Dr. Fernando da Fonseca (HFF, Dra. Clara Abadesso e Dra. Teresa Faria) e a Faculdade de Psicologia da Universidade de Lisboa (FPUL, Prof^a Doutora Margarida Custódio dos Santos, e a estudante de Mestrado Diana Gouveia).

Como vai decorrer o estudo?

A participação neste estudo é inteiramente voluntária e não vai influenciar o tratamento do seu filho. Tanto os pais como os filhos podem interromper a participação no estudo a qualquer momento, sem quaisquer consequências, desvantagens ou efeitos sobre os cuidados clínicos futuros do seu filho.

Se concordar em participar vamos pedimos-lhe que preencha 3 pequenos questionários. No caso de o seu filho ter menos de 18 anos pedimos-lhe que autorize que também ele preencha 3

pequenos questionários. Os questionários são respondidos individualmente e não demoram mais de 15 minutos a preencher.

Será que a sua privacidade vai ser respeitada?

Apenas os elementos da equipa de investigação terão acesso aos dados individuais. Cada questionário terá um código que permitirá a identificação de quem forneceu as respostas, que apenas será conhecido pelo investigador principal. A análise dos dados será anonimizada e os dados serão analisados em grupo, sem permitir identificação individual. A informação recolhida será apenas utilizada para fins de investigação relacionada com este estudo. A informação será mantida em local seguro e com acesso exclusivo aos investigadores do estudo.

Se pretender que lhe seja enviado um relatório com os resultados globais do estudo, por favor deixe um contacto de email

Dúvidas ou reclamações?

Se tiver alguma dúvida sobre o estudo, a qualquer momento pode contactar as investigadoras:

teresa.m.faria@hff.min-saude.pt – Teresa Faria

mmsantos@psicologia.ulisboa.pt – Margarida Custódio dos Santos

Consentimento Livre e Informado para os Pais/ Tutores Legais dos Participantes no Estudo e Autorização de Participação de Menores

- Eu e o meu filho(a) fomos convidados a participar num estudo destinado a conhecer a qualidade de vida e a frequência de sintomas psicológicos em doentes com Drepanocitose
- Li a folha de informação que descreve a investigação e a investigadora explicou completamente o projeto e respondeu às minhas perguntas
- Aceito participar / não aceito participar (faz um círculo à volta da tua escolha)
- Autorizo o meu filho (a) a participar / não autorizo o meu filho (a) a participar no estudo (faça um círculo à volta da sua escolha)

Nome do Pai/ Mãe/ Tutor legal:

Assinatura do Pai/ Mãe/ Tutor legal:

Data: __/__/_____

Nome da Investigadora que Recolheu o Consentimento:

Assinatura da Investigadora:

MUITO OBRIGADA

Anexo 3

Folha de Informação e Assentimento Livre e Informado para os Participantes Menores de Idade do Estudo

FOLHA DE INFORMAÇÃO E ASSENTIMENTO INFORMADO DOS PARTICIPANTES MENORES DE IDADE DO ESTUDO: Qualidade de vida e sintomatologia emocional e comportamental em Adolescentes com Doença de Células Falciformes (DCF)

Introdução

Vimos convidar-te a participar no estudo Qualidade de vida e sintomatologia emocional e comportamental em Adolescentes com Doença de Células Falciformes (DCF). Já temos a autorização dos teus pais/Mãe/Pai/Tutor Legal e vimos agora pedir-te que aceites participar neste estudo.

Para que serve o estudo?

Este estudo pretende compreender melhor a qualidade de vida e alguns sintomas psicológicos como ansiedade ou depressão de doentes com DCF. A informação recolhida será utilizada para contribuir para melhores formas de atendimento e acompanhamento a pacientes e à sua família.

Quem organiza o estudo?

Este estudo é organizado numa colaboração entre a Consulta de Hematologia do Hospital Dr. Fernando da Fonseca (HFF, Dra. Clara Abadesso e Dra. Teresa Faria) e a Faculdade de Psicologia da Universidade de Lisboa (FPUL, Prof.^a Doutora Margarida Custódio dos Santos, e a estudante de Mestrado Diana Gouveia).

Como vai decorrer o estudo?

A participação neste estudo é inteiramente voluntária e não vai influenciar o teu tratamento. Podes interromper a participação no estudo a qualquer momento, sem quaisquer consequências, desvantagens ou efeitos sobre os cuidados clínicos futuros.

Se concordares em participar vamos pedimos-te que preenchas 3 pequenos questionários. Os questionários são respondidos individualmente e não demoram mais de 15 minutos a preencher.

Quem tem acesso aos dados?

Apenas os elementos da equipa de investigação terão acesso aos dados individuais. Cada questionário terá um código que permitirá a identificação de quem forneceu as respostas, que apenas será conhecido pelo investigador principal. A informação será mantida em local seguro e com acesso exclusivo aos investigadores do estudo.

Dúvidas ou Reclamações:

Se tiveres alguma dúvida sobre o estudo, a qualquer momento podes contactar as investigadoras:

teresa.m.faria@hff.min-saude.pt – Teresa Faria

mmsantos@psicologia.ulisboa.pt – Margarida Custódio dos Santos

Assentimento Livre e Informado o para os Participantes Menores de Idade no Estudo

Nome do Adolescente:

Assinatura do Adolescente:

Data: __ / __ / ____

Nome da Investigadora que Recolheu o Assentimento Informado:

Assinatura da Investigadora:

MUITO OBRIGADA

Anexo 4

Questionário Sociodemográfico e Informação Clínica para os Adolescentes

QUESTIONÁRIO SOCIO-DEMOGRÁFICO E INFORMAÇÃO CLÍNICA **ADOLESCENTES**

Sexo:

- Feminino
- Masculino

Idade:

- 13 anos
- 14 anos
- 15 anos
- 16 anos
- 17 anos
- 18 anos

Na escola, em que ano estás? _____

Já tiveste de repetir algum ano escolar?

- Não
- Sim Em que ano/os? _____

Com quem vives? _____

Tens irmãos mais velhos?

- Não
- Sim Quantos? _____

Tens irmãos mais novos?

- Não
- Sim Quantos? _____

Que idade tinhas quando foste diagnosticado com Doença das Células Falciformes?

No caso de teres irmãos, algum deles tem Doença das Células Falciformes?

- Não
- Sim

Quantas vezes foste hospitalizado devido à tua doença no último ano: _____

Quantas vezes foste hospitalizado por crises dolorosas, nos últimos 3 anos: _____

Quantas vezes foste à urgência hospitalar devido à tua doença, no último ano: _____

Assinala se tiveste algum destes problemas médicos:

- Acidente vascular cerebral
- Síndrome torácica aguda
- Priapismo
- Necrose vascular da cabeça do fémur/úmero
- Outras, Quais? _____

Assinala os tratamentos que estás a fazer:

- Hidroxiureia
- Ácido fólico
- Programa transfusional crónico (transfusões simples/eritrocitaférese)
- Outros, Quais? _____

MUITO OBRIGADA

Anexo 5

Questionário Sociodemográfico e de Informação Clínica para os Pais/ Tutores Legais dos Adolescentes

QUESTIONÁRIO SOCIO-DEMOGRÁFICO E INFORMAÇÃO CLÍNICA **PAIS/ TUTORES LEGAIS**

Sexo:

- Feminino
- Masculino

Estado civil:

- Solteiro(a)
- Casado(a)/ União de facto
- Divorciado(a)/ Separado(a)
- Viúvo(a)

Escolaridade:

- Ensino básico (9º ano)
- Ensino secundário (12º ano)
- Licenciatura
- Mestrado
- Doutoramento

Situação Profissional:

- Empregado
- Desempregado

Profissão/ Ocupação _____

Portador de Doença das Células Falciformes?

- Não
- Sim

MUITO OBRIGADA

Anexo 6

Excerto do Questionário PedsQL-SCD, Versão Traduzida de Autorrelato dos Adolescentes (13-18 anos)

INSTRUÇÕES

Nas páginas que se seguem, há uma lista de situações que podem ser um problema para **ti**. Por favor, diz-nos o **quanto cada uma delas tem sido um problema** para ti durante o **último mês**, circulando:

0 se **nunca** é um problema

1 se **quase nunca** é um problema

2 se **às vezes** é um problema

3 se é **frequentemente** um problema

4 se é **quase sempre** um problema

Não há respostas certas ou erradas.

Se não entenderes alguma pergunta, por favor, pede ajuda.

No último mês, quanto isto tem sido um problema para ti...

SOBRE A MINHA DOR E SOFRIMENTO <i>(problemas com...)</i>	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Muitas Vezes	Quase Sempre
1. Tenho muitas dores	0	1	2	3	4
2. Tenho dores em todo o corpo	0	1	2	3	4
3. Tenho dores nos braços	0	1	2	3	4
4. Tenho dores nas pernas	0	1	2	3	4
5. Tenho dores na barriga	0	1	2	3	4
6. (..)	0	1	2	3	4

Anexo 7

Excerto do Questionário PedsQL-SCD, Versão Traduzida de Relato dos Pais de Adolescentes (13-18 anos)

INSTRUÇÕES

Nas páginas que se seguem, há uma lista de situações que podem ser um problema para **o seu adolescente**. Por favor, diga-nos o **quanto cada uma delas tem sido um problema** para **o seu adolescente** durante o **último mês**, circulando:

0 se **nunca** é um problema

1 se **quase nunca** é um problema

2 se **às vezes** é um problema

3 se é **frequentemente** um problema

4 se é **quase sempre** um problema

Não há respostas certas ou erradas.

Se não entender alguma pergunta, por favor, peça ajuda.

No último mês, quanto isto tem sido um problema para o seu adolescente...

SOBRE A DOR E SOFRIMENTO (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Muitas Vezes	Quase Sempre
1. Ter muitas dores	0	1	2	3	4
2. Ter dores no corpo todo	0	1	2	3	4
3. Ter dores nos braços	0	1	2	3	4
4. Ter dores nas pernas	0	1	2	3	4
5. Ter dores no estômago	0	1	2	3	4
6. (...)	0	1	2	3	4

Anexo 8

Excerto do Questionário KIDSCREEN-10, Autorrelato dos Adolescentes

KIDSCREEN-10 – Versão para Adolescentes (Gaspar e Matos, 2008)

Olá,

Como estás? É isso que queríamos que tu nos contes.

Por favor, lê todas as questões cuidadosamente. Que resposta vem primeiro à tua cabeça? Escolhe e assinala a resposta mais adequada ao teu caso.

Lembra-te: isto não é um teste, portanto não existem respostas erradas. É importante que respondas a todas as questões e para nós conseguirmos perceber as tuas respostas claramente.

Quando pensas na tua resposta, por favor, tenta pensar na tua última semana.

Não tens de mostrar as tuas respostas a ninguém. E ninguém teu conhecido vai ver o teu questionário depois de o teres terminado.

Agora, pense na tua última semana ... Por favor, assinala a resposta que mais se adequa

Item	Nada	Pouco	Moderadamente	Muito	Totalmente
1. Sentiste-te bem e em forma?					
2. Sentiste-te cheio(a) de energia?					
3. Sentiste-te triste?					
4. Sentiste-te sozinho(a)?					
5. Tiveste tempo suficiente para ti próprio(a)?					
6. (...)					

Anexo 9

Excerto do Questionário KIDSCREEN-10, Relato dos Pais

KIDSCREEN-10 – Versão para Pais (Gaspar e Matos, 2008)

Pais, Como é o/a seu/sua filho(a)? Como é que ele/ela se sente? É isso que queremos saber através de si.

Por favor, responda às seguintes questões com todo o seu conhecimento, assegurando que as suas respostas refletem a perspetiva do/da seu/sua filho(a).

Por favor, tente recordar as experiências do/da seu/sua filho(a) na última semana.

Agora, pense na última semana ... Por favor, assinale a resposta que mais se adequa

Item	Nada	Pouco	Moderadamente	Muito	Totalmente
1. O/A seu/sua filho(a) sentiu-se bem e em forma?					
2. O/A seu/sua filho(a) sentiu-se cheio(a) de energia?					
3. O/A seu/sua filho(a) sentiu-se triste?					
4. O/A seu/sua filho(a) sentiu-se sozinho(a)?					
5. O/A seu/sua filho(a) teve tempo suficiente para si próprio?					
6. (...)					

Anexo 10

Excerto do Questionário Youth Pediatric Symptom Checklist – 17 (Y PSC-17)

Youth Pediatric Symptom Checklist (Y PSC-17)

Por favor, assinala/marca abaixo a opção que melhor te descreve

Item	Nunca	Às Vezes	Frequentemente
1. Agitado(a), incapaz de ficar sentado(a)			
2. Sentes-te triste, infeliz			
3. Sonhas acordado(a) demasiadas vezes			
4. Recusas-te a partilhar coisas que te pertencem			
5. Não compreendes o que os outros sentem			
6. Sentes-te desanimado(a), sem esperança			
7. Tens dificuldade em concentrar-te			
8. Envolves-te em zangas/conflitos com as outras crianças/jovens			
9. Desvalorizas-te a ti mesmo(a)			
10. (...)			

Anexo 11

Excerto do *Questionário Pediatric Symptom Checklist – 17 (PSC-17)*

Youth Pediatric Symptom Checklist (Y PSC-17)

Por favor, assinale abaixo a opção que melhor descreve o seu/ a sua criança/adolescente

Item	Nunca	Às Vezes	Frequentemente
1. Sente-se triste, infeliz			
2. Sente-se desanimado(a), sem esperança			
3. Desvaloriza-se a si mesmo(a)			
4. Preocupa-se muito			
5. Parece estar a divertir-se menos do que o habitual			
6. Agitado(a) e incapaz de ficar sentado(a)			
7. Sonha acordado(a) demasiadas vezes			
8. Distrai-se facilmente			
9. Tem dificuldade em concentrar-se			
10. (...)			

Anexo 12

Estatística Descritiva das Pontuações Atribuídas pelos Participantes em Cada Escala, Subescala e Itens do PedsQL-SCD – Versão de Autorrelato dos Adolescentes

Escala Global, Subescalas e Itens	<i>Mediana</i>	<i>Min-Máx</i>	<i>Amplitude Interquartil</i>
Escala Global	56,40	31-73	14,54
Dor e Sofrimento	75,00	36-97	25,00
Item 1	75,00	25-100	25,00
Item 2	100,00	50-100	50,00
Item 3	75,00	25-100	50,00
Item 4	75,00	0-100	50,00
Item 5	75,00	25-100	50,00
Item 6	75,00	25-100	50,00
Item 7	50,00	0-100	75,00
Item 8	75,00	0-100	50,00
Item 9	75,00	25-100	50,00
Impacto da Dor	32,50	2,5-78	45,00
Item 1	25,00	25-100	50,00
Item 2	75,00	0-100	75,00
Item 3	0,00	0-75	50,00
Item 4	25,00	0-100	75,00
Item 5	50,00	0-100	50,00
Item 6	50,00	0-100	50,00
Item 7	50,00	0-100	50,00
Item 8	25,00	0-75	50,00
Item 9	75,00	0-100	75,00
Item 10	25,00	0-75	50,00
Controlo e Gestão da Dor	37,50	0-75	25,00
Item 1	50,00	0-75	25,00
Item 2	25,00	0-75	50,00

(Continuação)

Preocupação I	35,00	15-90	45,00
Item 1	25,00	0-100	50,00
Item 2	50,00	0-100	50,00
Item 3	75,00	0-100	50,00
Item 4	50,00	0-100	25,00
Item 5	50,00	0-100	100,00
Preocupação II	50,00	13-100	37,50
Item 1	75,00	0-100	25,00
Item 2	50,00	25-100	50,00
Emoções	50,00	13-100	62,50
Item 1	75,00	0-100	50,00
Item 2	25,00	0-100	75,00
Tratamento	75,00	39-89	17,85
Item 1	75,00	25-100	50,00
Item 2	100,00	25-100	25,00
Item 3	100,00	0-100	75,00
Item 5	100,00	25-100	25,00
Item 6	75,00	50-100	25,00
Item 7	50,00	0-100	50,00
Comunicação I	66,67	25-92	33,33
Item 1	50,00	25-100	25,00
Item 2	75,00	0-100	50,00
Item 3	50,00	25-100	50,00
Comunicação II	50,00	0-83	50,00
Item 1	50,00	0-75	25,00
Item 2	25,00	0-75	50,00
Item 3	50,00	0-100	100,00

Nota. $N = 11$. Pontuações originais da escala de *Likert* transformada e invertida para uma escala de 0 a 100 (i.e., 0 = 100, 1 = 75, 2 = 50, 3 = 25, 4 = 0)

Anexo 13

Estatística Descritiva das Pontuações Atribuídas pelos Participantes em Cada Escala, Subescala e Item do PedsQL-SCD – Versão Relato dos Pais

Escala Global, Subescalas e Itens	<i>N</i>	<i>Mediana</i>	<i>Min-Máx</i>	<i>Amplitude Interquartil</i>
Escala Global	11	55,49	37-99	28,05
Dor e Sofrimento	11	69,44	44-100	25,00
Item 1	11	50,00	25-100	50,00
Item 2	11	75,00	50-100	50,00
Item 3	11	75,00	50-100	50,00
Item 4	11	75,00	50-100	50,00
Item 5	11	100,00	75-100	25,00
Item 6	11	75,00	50-100	50,00
Item 7	11	50,00	0-100	25,00
Item 8	11	75,00	25-100	25,00
Item 9	11	50,00	25-100	25,00
Impacto da Dor	11	40,00	18-95	40,00
Item 1	11	50,00	0-95	75,00
Item 2	11	50,00	0-100	50,00
Item 3	11	25,00	0-100	75,00
Item 4	11	50,00	0-100	50,00
Item 5	11	50,00	0-100	25,00
Item 6	11	50,00	0-100	50,00
Item 7	11	50,00	0-100	50,00
Item 8	11	50,00	25-100	25,00
Item 9	11	50,00	0-100	25,00
Item 10	11	50,00	0-100	25,00
Controlo e Gestão da Dor	11	50,00	0-100	25,00
Item 1	11	50,00	0-100	50,00
Item 2	11	50,00	0-100	25,00

(Continuação)

Preocupação I	10	50,00	15-100	57,50
Item 1	11	75,00	0-100	50,00
Item 2	11	50,00	25-100	50,00
Item 3	10	50,00	0-100	100,00
Item 4	10	37,50	0-100	82,25
Item 5	10	37,50	0-100	82,25
Preocupação II	10	93,75	0-100	62,50
Item 1	10	100,00	0-100	62,50
Item 2	10	87,50	0-100	62,50
Emoções	11	62,50	0-100	50,00
Item 1	11	50,00	0-100	50,00
Item 2	11	50,00	0-100	50,00
Tratamento	10	66,07	36-100	41,07
Item 1	10	100,00	0-100	75,00
Item 2	10	100,00	50-100	25,00
Item 3	10	87,50	60-100	31,25
Item 4	10	87,50	25-100	25,00
Item 5	10	50,00	0-100	75,00
Item 6	10	50,00	0-100	81,25
Item 7	10	62,50	0-100	100,00
Comunicação I	11	66,67	17-100	66,67
Item 1	11	75,00	0-100	75,00
Item 2	11	100,00	0-100	75,00
Item 3	11	75,00	0-100	50,00
Comunicação II	11	41,67	17-100	58,33
Item 1	11	50,00	0-100	50,00
Item 2	11	25,00	0-100	50,00
Item 3	11	50,00	0-100	100,00

Nota. Pontuações originais da escala de *Likert* transformada e invertida para uma escala de 0 a 100 (i.e., 0 = 100, 1 = 75, 2 = 50, 3 = 25, 4 = 0)

Anexo 14

Estatística Descritiva das Pontuações Atribuídas pelos Participantes na Escala e Itens do KIDSCREEN-10 – Versão Autorrelato dos Adolescentes

Escala e Itens	Mediana	Min-Máx	Amplitude Interquartil
Índice Geral	34,00	29-46	9,00
Item 1	3,00	3-5	1,00
Item 2	4,00	2-5	1,00
Item 3 ^a	4,00	1-5	1,00
Item 4 ^a	5,00	2-5	1,00
Item 5	4,00	2-5	2,00
Item 6	3,00	1-5	3,00
Item 7	5,00	3-5	2,00
Item 8	4,00	1-5	2,00
Item 9	3,00	2-5	1,00

Nota. N = 11. ^a Itens invertidos

Anexo 15

Estatística Descritiva das Pontuações Atribuídas pelos Participantes na Escala e Itens do KIDSCREEN-10 – Versão Relato Dos Pais

Escala e Itens	<i>Mediana</i>	<i>Min-Máx</i>	<i>Amplitude Interquartil</i>
Índice Geral	35,00	28-48	13,00
Item 1	4,00	1-5	1,00
Item 2	3,00	1-5	2,00
Item 3 ^a	5,00	3-5	2,00
Item 4 ^a	5,00	3-5	1,00
Item 5	4,00	3-5	1,00
Item 6	4,00	1-5	3,00
Item 7	3,00	2-5	3,00
Item 8	4,00	1-5	2,00
Item 9	3,00	1-5	2,00
Item 10	3,00	2-5	1,00

Nota. $N = 11$. ^aItens invertidos

Anexo 16

Estatística Descritiva das Pontuações Atribuídas pelos Participantes em Cada Escala, Subescala e Item do Y PSC-17 – Versão dos Adolescentes

Escala, Subescalas e Itens	<i>Mediana</i>	<i>Min-Máx</i>	<i>Amplitude Interquartil</i>
Escala Global	12,00	4-25	8,00
Internalização	5,00	1-11	3,00
Atenção	4,00	2-11	4,00
Externalização	3,00	0-7	4,00
Item 1	1,00	0-1	1,00
Item 2	1,00	0-2	1,00
Item 3	1,00	0-2	1,00
Item 4	1,00	0-2	1,00
Item 5	1,00	0-2	1,00
Item 6	0,00	0-2	1,00
Item 7	1,00	1-2	1,00
Item 8	0,00	0-1	1,00
Item 9	1,00	0-2	1,00
Item 10	0,00	0-1	1,00
Item 11	1,00	0-2	1,00
Item 12	1,00	0-2	1,00
Item 13	1,00	0-2	1,00
Item 14	0,00	0-1	1,00
Item 15	1,00	0-2	1,00
Item 16	0,00	0-1	0,00
Item 17	1,00	1-2	1,00

Nota. N = 11.

Anexo 17

Estatística Descritiva das pontuações atribuídas pelos participantes em cada escala, subescala e item do PSC-17 – Versão relato dos pais

Escala, Subescalas e Itens	<i>Mediana</i>	<i>Min-Máx</i>	<i>Amplitude Interquartil</i>
Escala Global	12,00	0-18	6,00
Internalização	4,00	0-7	4,00
Atenção	4,00	0-10	2,00
Externalização	4,00	0-8	5,00
Item 1	1,00	0-2	0,00
Item 2	0,00	0-2	1,00
Item 3	1,00	0-2	1,00
Item 4	1,00	0-2	2,00
Item 5	1,00	0-1	0,00
Item 6	0,00	0-2	1,00
Item 7	0,00	0-2	1,00
Item 8	1,00	0-2	2,00
Item 9	1,00	0-2	0,00
Item 10	0,00	0-2	1,00
Item 11	0,00	0-1	1,00
Item 12	1,00	0-1	0,00
Item 13	1,00	0-2	1,00
Item 14	0,00	0-1	1,00
Item 15	0,00	0-2	1,00
Item 16	1,00	0-2	1,00
Item 17	0,00	0-1	1,00

Nota. N = 11.