Ministério da Saúde

FIOCRUZ
Fundação Oswaldo Cruz

ESCOLA NACIONAL DE SAÚDE PÚBLICA
SERGIO AROUCA
ENSP

"Avaliação do desempenho da escala de incapacidade neurológica do Instituto de Pesquisa Clínica Evandro Chagas (EIPEC-2) para pacientes com mielopatia associada ao HTLV-1"

por

Felipe da Rocha Schmidt

Dissertação apresentada com vistas à obtenção do título de Mestre em Ciências, na área de Epidemiologia em Saúde Pública.

Orientador principal: Prof. Dr. Evandro da Silva Freire Coutinho
Segundo orientador: Prof. Dr. Abelardo Queiroz Campos Araújo

Rio de Janeiro, julho de 2014.

Ministério da Saúde

FIOCRUZ
Fundação Oswaldo Cruz

ESCOLA NACIONAL DE SAÚDE PÚBLICA
SERGIO AROUCA
ENSP

Esta dissertação, intitulada

"Avaliação do desempenho da escala de incapacidade neurológica do Instituto de Pesquisa Clínica Evandro Chagas (EIPEC-2) para pacientes com mielopatia associada ao HTLV-1"

apresentada por

Felipe da Rocha Schmidt

foi avaliada pela Banca Examinadora composta pelos seguintes membros:

Prof. Dr. Marco Antônio Sales Dantas de Lima

Prof. Dr. Cosme Marcelo Furtado Passos da Silva

Prof. Dr. Evandro da Silva Freire Coutinho – Orientador principal

Dissertação defendida e aprovada em 25 de julho de 2014.

Catalogação na fonte
Instituto de Comunicação e Informação Científica e Tecnológica
Biblioteca de Saúde Pública

S351 Schmidt, Felipe da Rocha
Avaliação do desempenho da escala de incapacidade neurológica do Instituto de Pesquisa Clínica Evandro Chagas (EIPEC-2) para pacientes com mielopatia associada ao HTLV-1. / Felipe da Rocha Schmidt. -- 2014.
vii,57 f. : tab. ; graf.

Orientador: Coutinho, Evandro da Silva Freire
Araújo, Abelardo Queiroz Campos
Dissertação (Mestrado) – Escola Nacional de Saúde Pública Sergio Arouca, Rio de Janeiro, 2014.

1. Paraparesia Espástica Tropical - epidemiologia. 2. Índice de Gravidade de Doença. 3. Qualidade de Vida. 4. Depressão. I. Título.

CDD - 22.ed. – 616.83

Agradecimentos

Não poderia concluir esta dissertação sem expressar meus agradecimentos a todos que contribuíram, direta ou indiretamente, para sua realização.

Agradeço em particular aos meus orientadores, Professor Abelardo Araújo, e Professor Evandro Coutinho, sem cuja orientação segura e competente este trabalho não teria chegado a termo. Seus ensinamentos e exemplo, sem dúvida, nortearão minha carreira profissional e acadêmica.

Aos demais professores da ENSP/Fiocruz com quem tive a oportunidade de interagir no decorrer do curso, expresso minha gratidão pelos inestimáveis conhecimentos adquiridos.

Ao Professor Jorge Ferreira da Silva, da PUC-Rio, agradeço pelo apoio dado na análise estatística dos dados.

Aos funcionários da Fiocruz, especialmente à secretária Lilian, agradeço pela assistência dada e pela constante gentileza e presteza no atendimento.

Aos colegas do Curso de Mestrado da Fiocruz, que me acompanharam nesse trajeto intelectual, agradeço pela convivência enriquecedora.

Também não posso deixar de agradecer ao Professor e chefe José Marcelo Bezerra, que sempre estimulou a formação acadêmica de seus profissionais.

Aos amigos sempre ao meu lado, mesmo quando à distância.

Por fim, não poderia deixar de agradecer o estímulo e apoio dado pela minha família à realização do Mestrado, em particular minha mãe, meu maior exemplo de retidão e caráter na vida pessoal e profissional, que sempre valorizou a boa formação acadêmica, minha mulher, Daniela, sempre ao meu lado em todos os momentos, e meu filho Arthur, minha maior fonte de inspiração. Também agradeço a minha querida avó Hermê, presente em todos os momentos de minha vida. Agradeço ainda a meu pai, meus irmãos e minha tia, que sempre me estimularam no desenvolvimento da minha carreira acadêmica e profissional.

Sumário

	Resumo	
	Abstract	
1.	INTRODUÇÃO	1
2.	REVISÃO DE LITERATURA	3
2.1.	O vírus HTLV-1	3
2.2.	Epidemiologia	3
2.3.	Transmissão	3
2.4.	MAH/PET	4
2.5.	Fisiopatologia e tratamento	5
2.6.	Mensuração da incapacidade	7
2.7.	A EIPEC-2	8
3.	OBJETIVOS	9
3.1.	Objetivo geral	9
3.2.	Objetivos específicos	9
4	MATERIAL E MÉTODO	10
4.1.	Tipo de estudo	10
4.2.	Local do estudo	10
4.3.	Seleção dos pacientes	10
4.4.	Administração das escalas	11
4.5.	Análise de dados	13
5.	RESULTADOS	15
5.1.	Análise descritiva	15
5.1.1.	Características da amostra	15
5.1.2.	Resultados da EIPEC-2 na amostra	16
5.1.3.	Distribuição das escalas	19
5.2.	Avaliação da EIPEC-2	20
5.2.1.	Confiabilidade inter-avaliador	21
5.2.2.	Validade de critério	22
5.2.3.	Análise de correlação com escalas de qualidade de vida e depressão	23
5.2.4.	Avaliação da aplicabilidade	26
6	DISCUSSÃO	27

6.1. Considerações sobre as características da amostra 27
6.2. Avaliação geral da EIPEC-2 28
6.3. Avaliação das outras escalas 30
7 CONCLUSÕES 32
8 CONSIDERAÇÕES FINAIS E PERSPECTIVAS 33
Referências bibliográficas 34
Anexo 1 – Escala de Incapacidade Neurológica IPEC-1 (EIPEC-1) 39
Anexo 2 – Escala de Incapacidade Neurológica IPEC-2 (EIPEC-2) 40
Anexo 3 – Critérios diagnósticos para MAH/PET (1989) 41
Anexo 4 – Novos critérios diagnósticos propostos para MAH/PET (2006) 42
Anexo 5 – Escala de Incapacidade de Kurtzke (DSS) 43
Anexo 6 – Escala de Incapacidade de Osame 44
Anexo 7 – Escala de Incapacidade Expandida de Kurtzke (EDSS) 45
Anexo 8 – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido 47
Anexo 9 – Protocolo do Estudo de Validação da Escala de Incapacidade Neurológica do IPEC para Pacientes com MAH/PET 49
Anexo 10 – Inventário de Depressão de Beck 50
Anexo 11 – Escala de Experiência Sexual do Arizona (ASEX) – Versão Brasileira 53
Anexo 12 – Escala WHOQOL-bref 54
Anexo 13 – Domínios da WHOQOL-bref 57

Lista de Tabelas

Tabela 1 – Variáveis sócio-demográficas 15
Tabela 2 – Idade de início e duração sintomas em anos 15
Tabela 3 – Distribuição dos sintomas sensitivos 18
Tabela 4 - Testes Kolmogorov – Smirnoff para Normalidade 19
Tabela 5 – Confiabilidade inter-avaliador - Coeficiente de correlação intra-classe por dimensão da escala EIPEC-2 21
Tabela 6 – Correlação da escala EIPEC-2 com outras escalas de incapacidade 22
Tabela 7 – Resultados da Análise de Correlação da EIPEC-2 com WHOQOL-bref 23
Tabela 8 - Correlação da EIPEC-2 e das demais escalas com a Escala de Depressão de Beck 25
Tabela 9 – Avaliação Geral da EIPEC-2 28

Lista de Figuras

Figura 1 – Distribuição dos Pacientes por Idade de Início dos Sintomas 16
Figura 2 – Distribuição do Número de Pacientes por Escore Motor de Marcha 17
Figura 3 – Distribuição Percentual do Escore Esfincteriano (Controle Vesical) 18
Figura 4 – Distribuição de Frequência das Escalas de Sintomas 20
Figura 5 – Diagramas de Espalhamento – Validade de Critério 22
Figura 6 – Diagramas de Espalhamento – Correlação da EIPEC-2 com WHOQOL-bref 24
Figura 7 – Diagramas de Espalhamento – Correlação da EIPEC-2 com Escala de Beck 25

Lista de Abreviaturas

ASEX	Escala de Experiência Sexual do Arizona (do inglês, *Arizona Sexual Experience Scale*)
DSS	Escala de Incapacidade de Kurtzke (do inglês, *Disability Status Score*)
EDSS	Escala de Incapacidade Expandida de Kurtzke (do inglês, *Expanded Disability Status Score*)
EIPEC-1	Escala de Incapacidade Neurológica do Instituto de Pesquisa Clínica Evandro Chagas 1
EIPEC-2	Escala de Incapacidade Neurológica do Instituto de Pesquisa Clínica Evandro Chagas 2
FIOCRUZ	Fundação Oswaldo Cruz
HTLV-1	Vírus T-linfotrópico humano tipo 1
INI	Instituto Nacional de Infectologia Evandro Chagas
LCR	Líquido céfalorraquiano
MAH/PET	Mielopatia associada ao HTLV-1/Paraparesia Espástica Tropical
SPSS	Statistical Package for the Social Sciences
WHOQOL-bref	do inglês, *World Health Organization Quality of Life Scale*

Resumo

Introdução e objetivos: A mielopatia associada ao HTLV-1/paraparesia espástica tropical (MAH/PET) é uma doença neurológica crônica e incapacitante, endêmica no Brasil, que afeta uma população relativamente jovem. Múltiplos aspectos sobre evolução da doença, perfil da incapacidade e opções terapêuticas permanecem obscuros pela inexistência de uma ferramenta adequada de mensuração de saúde específica para avaliação destes pacientes. As escalas utilizadas rotineiramente são incompletas ou de difícil aplicação na prática clínica. Este estudo tem como objetivo principal a avaliação do desempenho da escala EIPEC-2, que vem sendo utilizada informalmente há vários anos em pacientes com MAH/PET, com boa aceitação entre os aplicadores.

Métodos: Oitenta e cinco pacientes com o diagnóstico de MAH/PET foram incluídos no estudo. Foram aplicadas as escalas EIPEC-2, EIPEC-1, DSS, EDSS e Osame, assim como os questionários de depressão de Beck e de qualidade de vida WHOQOL-bref por um primeiro avaliador, e a EIPEC-2 por um segundo avaliador. Variáveis clínicas e sociodemográficas também foram coletadas. Foi realizada análise de confiabilidade inter-avaliadores da EIPEC-2, assim como de correlação dessa com as outras escalas e os questionários de depressão e qualidade de vida. A aplicabilidade da EIPEC-2 também foi avaliada.

Resultados: A EIPEC-2 apresentou alta confiabilidade em geral, exceto pelos escores de espasticidade. A escala foi também capaz de discriminar os diferentes graus de incapacidade, com boa distribuição da amostra analisada. Houve alta correlação com as outras escalas analisadas. As escalas EIPEC-2 e a EIPEC-1 apresentaram baixa, porém significativa, correlação com as escalas de qualidade de vida e depressão, enquanto as demais não se correlacionaram significativamente. A análise da aplicabilidade da escala foi boa, com boa aceitação entre os aplicadores e baixo tempo de execução.

Discussão: A EIPEC-2, apesar do bom desempenho geral, ainda necessita de ajustes, principalmente no que se refere ao escore de espasticidade. A EIPEC-1 apresentou desempenho semelhante, porém tem pior aceitação entre os aplicadores.

Conclusões: A EIPEC-2 é de fácil aplicação, confiável na maioria de seus domínios, e obteve desempenho superior às outras escalas habitualmente utilizadas para avaliação de incapacidade na MAH/PET.

Abstract

Introduction and objectives: HTLV-1 associated myelopathy/ tropical spastic paraparesis (HAM/TSP) is a chronic and disabling neurological endemic disease in Brazil, affecting a relatively young population. Multiple aspects of the disease, disability profile and therapeutic options remain unclear due to the lack of a suitable health measurement instrument to evaluate these patients. The scales used routinely are incomplete or difficult to apply in clinical practice. This study aims to evaluate the performance of EIPEC-2, which has been used informally for several years in patients with HAM/TSP, with good acceptance among users.

Methods: Eighty-five patients diagnosed with HAM/TSP were included in the study. The EIPEC-2, EIPEC-1, DSS, EDSS and Osame scales were applied, as well as Beck depression inventory and WHOQOL-bref quality of life questionnaire by a first interviewer, and EIPEC-2 by a second one. Clinical and sociodemographic variables were also collected. Inter-rater reliability analysis of EIPEC-2 was carried out, in addition to correlation analysis with the other scales and with the depression and the quality of life questionnaires. The applicability of EIPEC-2 was also evaluated.

Results: In general, the EIPEC-2 showed a high reliability except for spasticity scores. The scale adequately discriminated the different degrees of disability, with good distribution of the analyzed sample. There was a high correlation with the other investigated scales. EIPEC-2 and EIPEC-1 presented low, but significant, correlation with the depression and quality of life scales, while the others did not show any correlation. The analysis of the applicability of the scale showed good acceptance among users and short application time.

Discussion: Although EIPEC-2 showed good overall performance, the scale still requires adjustments, mostly with respect to the spasticity scores. EIPEC-1 showed similar performance, but had worse acceptance among users.

Conclusion: The EIPEC-2 scale is easy to use, reliable in most of its areas, and showed better performance to other commonly used scales for assessing disability in HAM/TSP.

1. Introdução

O vírus T-linfotrópico humano tipo 1 (HTLV-1 [do inglês, *human T-lymphotropic vírus type 1*]) foi o primeiro retrovírus associado a uma doença humana. Inicialmente, em 1980, este retrovírus foi relacionado à leucemia/linfoma de células T do adulto, atualmentereconhecida como uma neoplasia hematológica agressiva, tipicamente relacionada a este agente . O HTLV-2 é um subtipo de menor potencial patogênico, apesar de alguns relatos de casos similaresa MAH/PET em indivíduos infectados por este retrovírus .

Por muitos anos, neurologistas de regiões tropicais acompanharam pacientes com paraparesia espástica crônica de etiologia desconhecida. Inicialmente, essa condição era frequentemente chamada de Paraparesia Espástica Tropical (PET). Finalmente, em 1985, o elo etiológico entre o HTLV-1 e a PET foi estabelecido por um grupo de pesquisadores franceses . No mesmo período, no Japão, Osame e colaboradores[4] descreveram uma síndrome idêntica em pacientes com presença no líquido cefalorraquiano (LCR) de linfócitos similares àqueles presentes no sangue periférico dos pacientes com leucemia/linfoma de células T do adulto. Esteachado os motivou a pesquisar a infecção pelo HTLV-1. Como esses, em sua maioria, apresentaram resultado positivo, o termo Mielopatia associada ao HTLV-1 (MAH) foi sugerido. Em 1989, após um consenso de especialistas, recomendou-se a designação MAH/PET para a doença[5].

A MAH/PET é a enfermidade neurológica mais comumente relacionada ao HTLV-1e é caracterizada por paraparesia espástica de evolução lenta e progressiva, associada à bexiga neurogênica e sintomas sensitivos variáveis. Uma série de outras doenças associadas a esse vírus já foram descritas[6]. Esta patologia, em geral, acomete pessoas em idade produtiva, resultando em incapacidade progressiva. Em um estudo com seguimento de 14 anos com 123 pacientes com diagnóstico de MAH/PET, a mediana de tempo entre o início dos sintomas e o uso de apoio unilateral, bilateral e cadeira de rodas foi de 6, 13 e 21 anos, respectivamente[7]. Outro estudo mostrou que cerca de 74% dos pacientes com MAH/PET utilizam algum tipo de dispositivo para auxiliar a marcha, sendo 32% desses cadeirantes[8].

Não há, na literatura corrente, um instrumento específico para mensuração de incapacidade neurológica nos pacientes com MAH/PET, devidamente validado, de fácil

execução, objetivo e que englobe toda a constelação de sintomas responsáveis pela incapacidade nestes pacientes.

A primeira Escala de Incapacidade Neurológica do Instituto de Pesquisa Clínica Evandro Chagas (atualmente denominado Instituto Nacional de Infectologia Evandro Chagas - INI) - EIPEC-1 - foi criada e validada em 2006 (Anexo 1), com o propósito de ser um instrumento específico para mensuração da incapacidade nos pacientes com MAH/PET. Apesar dos resultados iniciais satisfatórios, a escala não foi bem aceita pelos aplicadores, sendo pouco utilizada na prática clínica. A EIPEC-2 (Anexo 2), desenvolvida também no INI/Fiocruz, vem sendo utilizada rotineiramente no Ambulatório de Neuroinfecções do INI/Fiocruz e, apesar de nunca ter sido submetida a uma avaliação formal de seu desempenho, tem ótima aceitação entre os aplicadores.

A avaliação do desempenho da escala EIPEC-2, em relação a outras escalas já existentes, permite investigar se ela proporciona, ou não, melhor acompanhamento clínico dos pacientes, com observação mais precisa do grau de incapacidade e da resposta às intervenções terapêuticas, melhorando, portanto, a qualidade assistencial do atendimento destes indivíduos. Esta importância é ainda maior na realização de ensaios clínicos, onde a uniformização das informações é fundamental, assim como um instrumento de mensuração objetivo e preciso. Além disso, muito poderá ser elucidado sobre a história natural da MAH/PET, o perfil de incapacidade da população acometida e o impacto desta doença na população estudada.

2. Revisão de Literatura

2.1.O vírus HTLV-1

O HTLV tipo 1 e 2 são retrovírus da família *Retroviridae*, assim como o HIV, inicialmente chamado de HTLV-3. Sua descrição como o primeiro oncoretrovirus humano ocorreu em 1980[1]. É um retrovírus composto de RNA diplóide de hélice única que é transcrito para um DNA dupla-hélice que se integra ao genoma do hospedeiro como um provírus, podendo, ou não, gerar doença. As células preferencialmente infectadas são os linfócitos CD4+, porém infecção dos linfócitos CD8+ e células dendrídicas já foram demonstradas, sendo estas células possíveis reservatórios do vírus em humanos[9].

2.2.Epidemiologia

O HTLV-1 é um retrovírus endêmico em diversas regiões do planeta, principalmente América Latina, Caribe, África subsaariana e sul do Japão[10]. Apesar de existirem aproximadamente 20 milhões de infectados no mundo, a maioria deles é portador assintomático, estimando-se que somente 2 a 5% venham a desenvolver doença neurológica[6]. No Brasil, a soroprevalência média em doadores de sangue no ano de 2000 era próxima de 0,3%, variando entre 0,04% em Florianópolis (Santa Catarina) e 1% em São Luis (Maranhão) com prevalências mais altas no Norte e Nordeste[11].

Em um estudo realizado com pacientes acompanhados no Centro de Referência em Neuroinfecções/Ambulatório de HTLV do INI da Fundação Oswaldo Cruz (Fiocruz), foi observado que a média de idade de início dos sintomas foi em torno dos 40 anos[12].

2.3.Transmissão

Como geralmente ocorre com outros retrovírus, a transmissão do HTLV-1 pode ocorrer sexualmente, por contaminação de sangue ou hemoderivados e via vertical (gestação, parto e amamentação).

A transmissão sexual ocorre quase que exclusivamente do homem para a mulher e provavelmente é a grande responsável pelo aumento da soroprevalência deste vírus com o avanço da idade em mulheres. Hemoderivados contaminados, especialmente concentrado de hemácias, apresentam alto risco de transmissão (entre 15 e 60%). O risco de transmissão vertical aumenta com amamentação prolongada (mais de 6 meses) e carga proviral materna alta[9]. Em torno de 25% das crianças amamentadas por mães soropositivas serão infectadas. Transmissão na gestação e período periparto é incomum, ocorrendo em menos de 5% dos casos de transmissão vertical[13].

2.4.MAH/PET e outras doenças relacionadas ao HTLV-1

A mielopatia associada ao HTLV-1/paraparesia espástica tropical (MAH/PET) é uma doença neurológica crônica devida à infecção pelo HTLV-1, que causa graus variados de comprometimento funcional nos pacientes acometidos. Caracteriza-se clinicamente pelo surgimento lento e progressivo de paraparesia espástica de predomínio crural, alterações esfincterianas e comprometimento sensitivo variável (i.e., podem haver queixas subjetivas, como dores ou parestesias, sem alteração objetiva no exame da sensibilidade, assim como alterações no exame da sensibilidade sem qualquer queixa sensitiva). Em 1989, após consenso de especialistas, foi criado o primeiro guia para o diagnóstico de MAH/PET[5](Anexo 3). Em 2006, um novo critério diagnóstico foi proposto, com diferentes níveis de certeza, classificados em possível, provável e definido, dependendo dos achados clínicos, sorológicos e/ou detecção do DNA viral, assim como exclusão de diagnósticos diferenciais[14] (Anexo 4).

Ao exame clínico pode-se observar perda de força (paraparesia) em membros inferiores (crural), aumento global dos reflexos profundos com clônus, presença do sinal de Babinski (reflexo cutâneo-plantar com extensão do hálux) e espasticidade. O clônus é definido como uma série de movimentos rítmicos causados por contração muscular involuntária induzida por um estiramento súbito de um tendão ou músculo. É habitualmente pesquisado através da flexão súbita do tornozelo, causando estiramento do tendão de Aquiles e movimentos rítmicos de extensão desta articulação[15]. A espasticidade é caracterizada por um aumento da resistência ao movimento passivo de uma extremidade secundário ao aumento do tônus muscular, relacionado à lesão da via motora córtico-espinhal (no caso da MAH/PET, a lesão desta via ocorre predominantemente em nível medular). A espasticidade é diferenciada da rigidez por ser

velocidade-dependente (quanto mais veloz o movimento passivo, maior a resistência), mais proeminente em certos grupamentos musculares e por não ser uniforme em toda a amplitude de movimento[15]. Diversas escalas são habitualmente utilizadas para avaliação de espasticidade, sendo uma das mais utilizadas a escala de Ashworth modificada[16.]

Os sintomas urinários são muito frequentes e precoces nos pacientes com MAH/ PET e, em menor grau, nos infectados assintomáticos, causando importante prejuízo na qualidade de vida[17,18]. Como consequência, esses pacientes apresentam aumento do risco de infecção urinária de repetição e podem ser candidatos à cateterização vesical intermitente. A disfunção sexual é outro achado muito comum, apesar de pouco estudada, principalmente no sexo feminino. A frequência de disfunção erétil nos homens é próxima de 90%, sendo também uma queixa comum em portadores assintomáticos do vírus HTLV-1. Sintomas urinários e sexuais, além de igualmente precoces, parecem estar intimamente ligados, podendo ser os primeiros sinais de mielopatia nos pacientes infectados[17,18,19].

Além da mielopatia e da leucemia/linfoma de células T do adulto, outras doenças apresentam relação epidemiológica com o HTLV-1, como uveíte, dermatite, síndrome de Sjögren, tireoidite, artropatia, miosite, polineuropatia e alveolite. Algumas complicações infecciosas concorrentes como infecção pelo *Strongyloides stercoralis*, escabiose disseminada, hanseníase e tuberculose também são relatadas com maior frequência que na população geral[9]. A presença de co-morbidades psiquiátricas é mais comum em pacientes infectados pelo vírus HTLV-1[20,21], talvez por se tratar de doença crônica e incapacitante. A incapacidade geral na MAH/PET é em grande parte decorrente das alterações motoras (paraparesia, espasticidade), esfincterianas (retenção/incontinência urinária) e sensitivas (parestesia/disestesia e lombalgia) próprias da doença[8]. A lombalgia associada à MAH/PET apresenta principalmente características nociceptivas, enquanto a dor de membros inferiores nesses pacientes é de provável origem neuropática[22].

2.5.Fisiopatologia e tratamento

Apesar de todas as evidências acumuladas nas últimas décadas, o mecanismo fisiopatológico da MAH/PET ainda não está totalmente esclarecido. Possivelmente

fatores relacionados ao vírus e hospedeiro, assim como a interação imunológica entre ambos, têm um papel fundamental na gênese e progressão da doença[23].

Baseado em achados neuropatológicos, a MAH/PET pode ser dividida em dois estágios. Nos primeiros anos de doença há um processo inflamatório crônico e ativo, que evolui para uma fase mais tardia caracterizada por processo degenerativo secundário[24]. Nesta primeira fase, o achado patológico principal é um infiltrado linfocítico predominantemente perivascular, com perda mielínica e axonal difusa por toda a medula, especialmente na medula torácica baixa. A degeneração é mais acentuada na coluna lateral, na topografia das vias piramidais[24]. Após alguns anos de doença, um processo degenerativo predomina, com poucas células inflamatórias, gliose evidente e perda axonal. Nesta fase, observa-se macroscopicamente uma maior atrofia medular[25].

Na tentativa de explicar como a infecção pelo vírus HTLV-1 causa doença neurológica, três teorias principais foram criadas[6]. A primeira delas é a da toxicidade viral direta, que é baseada na hipótese de que as células gliais infectadas pelo HTLV-1 apresentam antígenos virais em sua superfície, ativando linfócitos T citotóxicos. Os linfócitos ativados atravessam a barreira hemato-encefálica e secretam citocinas neurotóxicas resultando em morte das células gliais. Esta hipótese é pouco aceita atualmente, sem evidências *in vivo* de infecção viral direta de neurônios ou astrócitos nos pacientes com MAH/PET[26]. Outra teoria criada foi a de mimetismo molecular, onde supostamente um antígeno viral gera reação cruzada com um antígeno neuronal semelhante, ativando linfócitos T CD4+ que cruzam a barreira hemato-encefálica e reagem imunologicamente contra células gliais normais por confundi-las com células infectadas, causando, em última análise, lesão glial[6]. Atualmente, a teoria mais aceita é a do "espectador inocente". Neste caso, a resposta imunológica não é especificamente direcionada às células do sistema nervoso central (SNC), e o dano neuronal é decorrente de um sistema imune hiperativo. Linfócitos infectados pelo vírus presentes no SNC ativam linfócitos CD4+ e CD8+ HTLV-1-específicos assim como a micróglia, com consequente liberação de citocinas neurotóxicas, resultando em lesão e morte neuronal[6].

Atualmente, a corticoterapia em dose imunossupressora (via oral ou intravenosa) é a terapia de escolha para pacientes na fase inicial da doença[23]. Apesar da falta de ensaios clínicos randomizados, outras drogas, como imunossupressores (metotrexate, azatioprina), antivirais, imunomoduladores (alfa interferon), pentoxifilina, danazol e

ácido valpróico têm sido utilizadas como tratamento de segunda linha para MAH/PET em casos de falha terapêutica ou intolerância à corticoterapia[23,26]. A escassez de ensaios clínicos para avaliação de novas terapias para a MAH/PET deve-se, dentre outros fatores, à dificuldade de seleção de pacientes e à inexistência de métodos de mensuração de saúde específicos para esta doença para avaliação de melhora neurológica[26].

2.6.Mensuração da incapacidade

Sabe-se, de longa data, que métodos de mensuração de incapacidade (escalas, índices) são importantes para a uniformização de informações, melhorando a qualidade do atendimento e acompanhamento de pacientes e da avaliação objetiva de ensaios clínicos. Dentre as escalas rotineiramente utilizadas na literatura para a avaliação de incapacidade nos pacientes com MAH/PET, destacam-se a Escala de Incapacidade de Kurtzke[27]- DSS, do inglês, *Disability Status Score* – (Anexo 5), inicialmente criada para a avaliação de pacientes com esclerose múltipla, e a Escala de Incapacidade de Osame[28] (Anexo 6), criada no Japão para avaliar pacientes com MAH/PET, mas nunca validada formalmente. Ao mesmo tempo, essas escalas, apesar de amplamente utilizadas[7,29,30,31], englobam somente o aspecto da mobilidade, ignorando o comprometimento sensitivo e esfincteriano, comuns na doença, e que contribuem de forma significativa para a incapacidade e piora da qualidade de vida dos pacientes.

Nos últimos anos, a Escala de Incapacidade Expandida de Kurtzke[32] - EDSS, do inglês, *Expanded Disability Status Score* – (Anexo 7) vem sendo um método de mensuração de incapacidade neurológica frequentemente utilizado para avaliação nos pacientes do MAH/PET[33,34]. Assim como a DSS, a EDSS foi criada para avaliação de pacientes com esclerose múltipla. Além de avaliar a função deambulatória, esta escala inclui também a avaliação de sistemas funcionais, muitos dos quais raramente são afetados nos casos de MAH/PET como, por exemplo, a função cerebelar, visual ou de tronco cerebral. Apesar de sua ampla utilização, a EDSS apresenta uma série de problemas. Primeiramente, ela não é uma medida pura de incapacidade, mas sim uma combinação de medidas de disfunção (nos graus mais baixos da escala) e de incapacidade (nos graus mais altos). Ressalta-se, também, a baixa concordância entre examinadores e a baixa sensibilidade às mudanças clínicas no decorrer do tempo[35,36].

Os questionários de qualidade de vida, por serem genéricos, podem ser utilizados para estimar o impacto de diferentes doenças, ao contrário das medidas específicas de doença. Assim, eles têm sido amplamente utilizados como desfecho de ensaios clínicos e para o acompanhamento de pacientes. Nesses casos, não há uma avaliação direta de incapacidade, mas sim do impacto que a doença confere à qualidade de vida do indivíduo. Apesar dessas vantagens, os questionários de qualidade de vida podem não ser tão sensíveis às mudanças quanto as medidas mais específicas de doença, e podem ser influenciados por fatores sociais, econômicos e emocionais não relacionados à enfermidade propriamente dita[37].

A primeira Escala de Incapacidade Neurológica do Instituto de Pesquisa Clínica Evandro Chagas - 1 (EIPEC-1) para pacientes com MAH/PET foi desenvolvida e validada exclusivamente para a avaliação dos pacientes com MAH/PET e engloba os principais sintomas causadores de incapacidade nestes pacientes, o que a torna um método de avaliação mais completo do que as escalas tradicionais. Trata-se de uma escala funcional de múltiplos itens, com três escores básicos (mobilidade, esfíncter e dor), que são subdivididos em itens. Para cada item, há sete respostas possíveis, com gradações em ordem crescente de dificuldade. No entanto, esta escala, validada na dissertação de Oliveira[38], apresenta algumas limitações: primeiramente, a quantificação da incapacidade é extremamente subjetiva e, em segundo lugar, está sujeita ao viés associado à interpretação do paciente, em que alguns preferem utilizar as respostas dos extremos, enquanto outros, mais cautelosos, preferem as respostas intermediárias. Na prática, também, os aplicadores têm notado grande dificuldade para explicar aos pacientes o significado das diferenças entre os diversos graus de dificuldade de incapacidade descritos na escala.

2.7.A EIPEC-2

A EIPEC-2 (Anexo 2) também foi desenvolvida exclusivamente para avaliação de pacientes com MAH/PET, porém ainda não foi validada. Tem sido utilizada, no entanto, informalmente, há vários anos, no Ambulatório de HTLV do INI/Fiocruz como forma de acompanhamento dos pacientes com MAH/PET e para avaliação de incapacidade em alguns estudos[12,29]. Esta escala inclui variáveis motoras, sensitivas e esfincterianas, mas utiliza dados mais objetivos, menos sujeitos a interpretações do paciente e mais à própria observação do médico que a aplica, incluindo, ainda, escores de espasticidade.

3. Objetivos:

3.1. Objetivo geral:

- Avaliar o desempenho da escala de incapacidade neurológica EIPEC-2 para pacientes com MAH/PET.

3.2. Objetivos específicos:

- Verificar o estado de incapacidade de uma amostra de pacientes de um serviço especializado com MAH/PET a partir da escala EIPEC-2;

- Estabelecer a confiabilidade da EIPEC-2;

- Realizar análise comparativa com outras escalas já existentes;

- Avaliar a associação entre incapacidade neurológica decorrente da MAH/PET, usando as várias escalas, e a qualidade de vida dos pacientes;

- Avaliar associação entre incapacidade neurológica decorrente da MAH/PET, usando as várias escalas, e sintomas de depressão;

- Estabelecer a aplicabilidade da EIPEC-2.

4. Material e Métodos:

A base de dados está associada a projeto de pesquisa aprovado pelo CEP do INI/Fiocruz (parecer consubstanciado 044/2011 – CAAE 0026.0.009.000-11). A descrição de como foram obtidos os dados encontra-se a seguir.

4.1. Tipo de estudo

Trata-se de um estudo seccional, de avaliação do desempenho de uma escala já existente.

4.2. Local do estudo

O estudo foi realizado no Centro de Referência em Neuroinfecções/Ambulatório de HTLV do INI/Fiocruz, no Rio de Janeiro.

4.3. Seleção dos pacientes

Foram selecionados 92 pacientes com o diagnóstico confirmado de MAH/PET acompanhados no Centro de Referência em Neuroinfecções do INI/Fiocruz, por amostragem de conveniência. Desse total, sete foram excluídos por falhas no preenchimento do formulário pelos pacientes ou por apresentarem critério de exclusão (2 pacientes co-infectados pelo HIV). Assim sendo, a amostra final foi de 85 pacientes. As avaliações foram realizadas no período entre março de 2012 e outubro de 2013.

- Critérios de inclusão

- Diagnóstico confirmado de MAH/PET, segundo os critérios da Organização Mundial da Saúde[5];

- Assinatura do termo de consentimento livre e esclarecido pelo paciente ou por seu representante legal (Anexo 8).

- Critérios de exclusão

- Qualquer distúrbio cognitivo e/ou sensorial que impossibilite ao paciente a compreensão do que lhe seja solicitado pelo avaliador;

- Pacientes com co-infecção pelo HIV.

- Outras doenças neurológicas.

4.4. Administração das escalas

Os pacientes foram avaliados por meio de um protocolo padronizado (Anexo 9), por dois médicos neurologistas (o próprio autor e outro) no mesmo dia, de forma cega - sem que um soubesse da pontuação dada pelo outro.

Foram administradas pelo autor do trabalho as escalas: EIPEC-1 (forma simplificada), EIPEC-2, escala de Osame e DSS. Os próprios pacientes responderam os seguintes questionários: Inventário de depressão de Beck (Anexo 10) na versão em português[39,40], Escala de Experiência Sexual do Arizona - ASEX, do inglês, *Arizona Sexual Experience Scale* –(Anexo 11) na versão brasileira[41], e WHOQOL-bref (do inglês, *World Health Organization Quality of Life Scale*), (Anexo 12) na versão em português[42]. O outro médico aplicou somente a escala EIPEC-2, objeto de avaliação no presente trabalho.

Foram também coletadas variáveis sócio-demográficas da amostra estudada (Anexo 9), assim como avaliação das comorbidades e medicamentos em uso na amostra.

Em função das dificuldades que os aplicadores têm encontrado em explicar aos pacientes o significado das diferenças entre os diversos "graus de dificuldade" descritos na escala EIPEC-1, optou-se por simplificar esta escala, mantendo-se os três escores básicos (motor, esfíncter e dor) e a subdivisão dos itens, porém reduzindo o número de alternativas de respostas de sete para cinco. Diversos estudos metodológicos sobre aplicação de escalas indicam que não há perda relevante de informação decorrente da redução do número de intervalos numa escala[43], ocorrendo inclusive, em alguns casos, melhoria da qualidade da informação, particularmente quando o respondente tem menor capacidade de discriminação[44,45,46], o que seria o caso de pacientes com baixo grau de

instrução. Além disso, recomenda-se utilizar um número menor de alternativas quando os termos usados para descrever os intervalos na escala são ambíguos e de difícil diferenciação, como ocorre com termos como “nenhuma”, “mínima”, “pouca” etc.[47].

Foram realizadas também alterações no formato original da EIPEC-2, subdividindo um dos escores sensitivos (dor lombar e/ou de membros inferiores) para dois escores sensitivos separados, sendo um de dor lombar e outro de membros inferiores. Esta mudança deve-se ao fato de que a dor lombar e a de membros inferiores no paciente com MAH / PET têm características distintas (nociceptiva e neuropática, respectivamente)[22].

Optou-se por utilizar a escala WHOQOL-bref na versão em português por ser um questionário de qualidade de vida validado no Brasil e possuir um número menor de perguntas, uma vez que os pacientes também responderam a outros questionários, a fim de reduzir o cansaço decorrente da aplicação de várias escalas. Os quatro domínios cobertos pela escala WHOQOL-bref (físico, psicológico, relações sociais e meio ambiente) encontram-se discriminados no Anexo 13. O questionário de qualidade de vida SF-36, além de possuir mais itens a serem respondidos, gerando mais cansaço, contém um maior número de perguntas relacionadas à locomoção, o que pode ocasionar um viés na avaliação da qualidade de vida destes pacientes, uma vez que uma das principais consequências da MAH / PET é a dificuldade de locomoção.

Apesar da alta frequência de sintomas sexuais e seu incontestável impacto na qualidade de vida dos pacientes com MAH / PET, optou-se por não incluir um item para avaliação de disfunção sexual na escala EIPEC-2. Esta opção deve-se ao fato de que esta escala foi criada para aplicação em ambos os sexos e há poucos estudos e, portanto, poucas informações, sobre frequência, evolução e características da disfunção sexual nos indivíduos com MAH/PET do sexo feminino. Além disso, a inclusão de um item de avaliação da função sexual na escala poderia dificultar sua aplicabilidade de rotina, uma vez que muitos médicos não se sentem confortáveis para questionar pacientes a este respeito e, da mesma forma, muitos doentes sentem-se incomodados com perguntas relacionadas a sua vida sexual. Outro dado importante é que tanto a idade quanto a presença de distúrbios psiquiátricos (mais frequentes em indivíduos com MAH/PET) podem ser causa de disfunção sexual, assim como a própria incapacidade motora e a espasticidade, o que poderia causar confusão na interpretação da escala.

Os resultados da aplicação da escala por um examinador não foram transmitidos ao outro até a análise final dos resultados.

4.5. Análise de dados

Os dados resultantes das avaliações foram armazenados em planilha Excel, e posteriormente migrados para a planilha do SPSS (*Statistical Package for the Social Sciences*), versão 18, para as análises estatísticas. Em todas as análises, o nível de significância menor ou igual a 0,05 foi considerado adequado e entre 0,06 e 0,10 foi considerado limítrofe.

- Análise descritiva

Foi realizada uma análise descritiva das características da amostra, como variáveis sócio-demográficas, idade do início dos sintomas e dos resultados da EIPEC-2.

- Distribuição das escalas

Para se verificar com comportamento das escalas aplicadas, foi feita uma análise da distribuição dos casos nas escalas, por meio do teste Kolmogorov-Smirnoff de normalidade e de histogramas.

- Análise de confiabilidade

Foi realizada análise de confiabilidade da escala, que consiste em determinar o grau que um determinado instrumento é livre de erro aleatório. Para tal, foi avaliada a concordância inter-avaliadores, por meio do cálculo do coeficientede correlação intraclasse (ICC).

- Análise da validade de critério

Consiste na correlação da escala testada com outros instrumentos de mensuração já estabelecidos para a avaliação da mesma doença[48]. Para testar a validade de critério, os escores da escala avaliada (EIPEC-2) foram correlacionados com aqueles obtidos pelas escalas incapacidade EIPEC-1, Osame, EDSS e DSS. Para tal finalidade, utilizou-se o coeficiente de Spearman.

- Análise de correlação com outras escalas

A escala avaliada, assim como as outras escalas para mensuração de incapacidade na MAH/PET, foi correlacionada com as escalas de depressão (Escala de Depressão de Beck) e de qualidade de vida (WHOQOL-bref), por meio do coeficiente de correlação de Spearman.

- Avaliação da aplicabilidade

Foi feita uma avaliação da aplicabilidade das escalas EIPEC-1 e EIPEC-2 por três juízes, que foram os próprios aplicadores das escalas.

5. Resultados

Os resultados obtidos no estudo são apresentados a seguir, sendo divididos em duas seções: análise descritiva e avaliação da escala.

A escala foi aplicada em 85 pacientes com MAH/PET, com um tempo de médio de aplicação de 3 minutos e meio, variando entre 2 e 6 minutos.

5.1. Análise descritiva

5.1.1. Características da amostra

A amostra estudada apresentou predomínio do sexo feminino (66%), com idade média de 56 anos (variando de 24 a 81 anos), e média de nove anos de escolaridade (Tabela 1).

Tabela 1 – Variáveis sócio-demográficas (n=85)

Variável		N (%)	Média	Mediana	Desvio-padrão	Mínima	Máxima
Sexo	Feminino	56 (66%)	-	-	-	-	-
	Masculino	29 (34%)	-	-	-	-	-
Idade (em anos)		-	56	57	10,8	24	81
Escolaridade (em anos)		-	9	9	3,4	0	16

A idade média de início dos sintomas foi cerca de 41 anos, variando entre 8 e 66 anos e a duração média dos sintomas de 16 anos, variando entre 2 e 55 anos. Este longo período de doença se deve ao fato de se tratar de uma coorte antiga de acompanhamento no ambulatório de Neuroinfecções do INI/Fiocruz (Tabela 2).

Tabela 2 – Idade de início e duração sintomas em anos (n=85).

Variável	Média	Mediana	Desvio-padrão	Mínima	Máxima
Idade de início dos sintomas (em anos)	40,6	40,5	12,6	8	66
Duração dos Sintomas (em anos)	15,7	14	10,2	2	55

A distribuição da idade de início dos sintomas, auto-relatada, é apresentada na Figura 1.

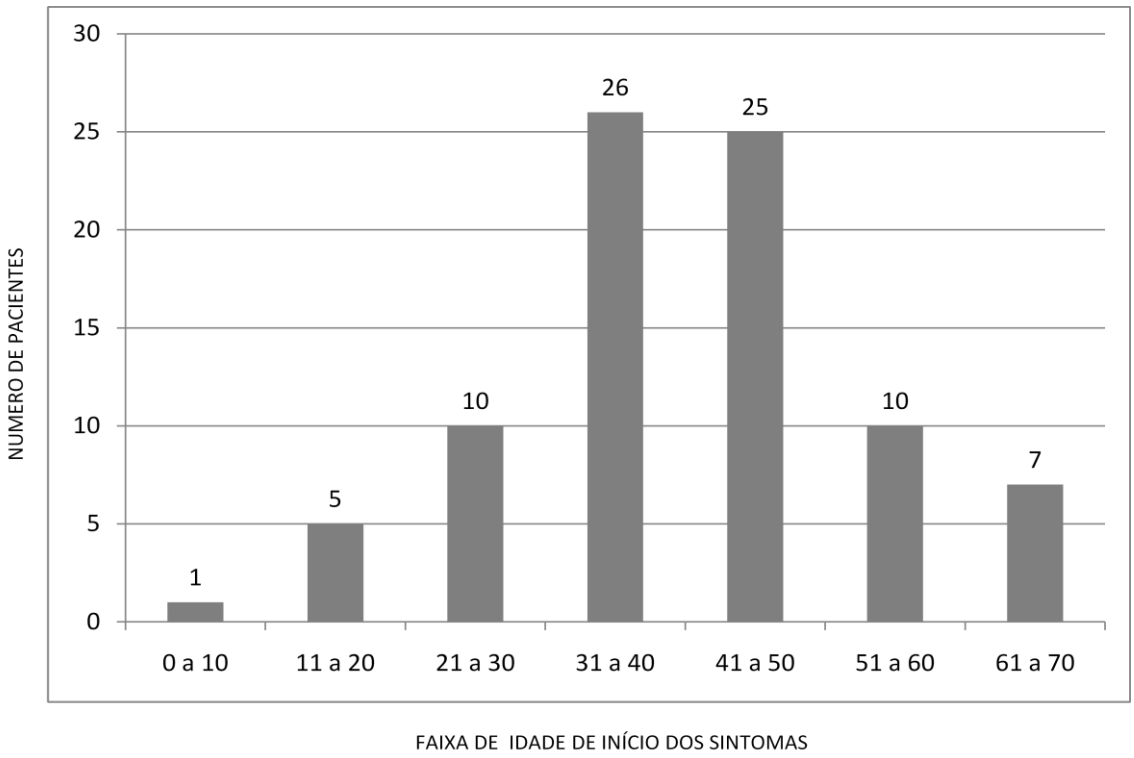

Figura 1 – Distribuição dos Pacientes por Idade de Início dos Sintomas

Verifica-se que a maior frequência de idade de início da doença, conforme relatado pelos pacientes, ocorre entre os 31 e 50 anos (60% da amostra).

5.1.2. Resultados da EIPEC-2na amostra

A Figura 2 apresenta a distribuição do número de pacientes segundo o escore motor de marcha.

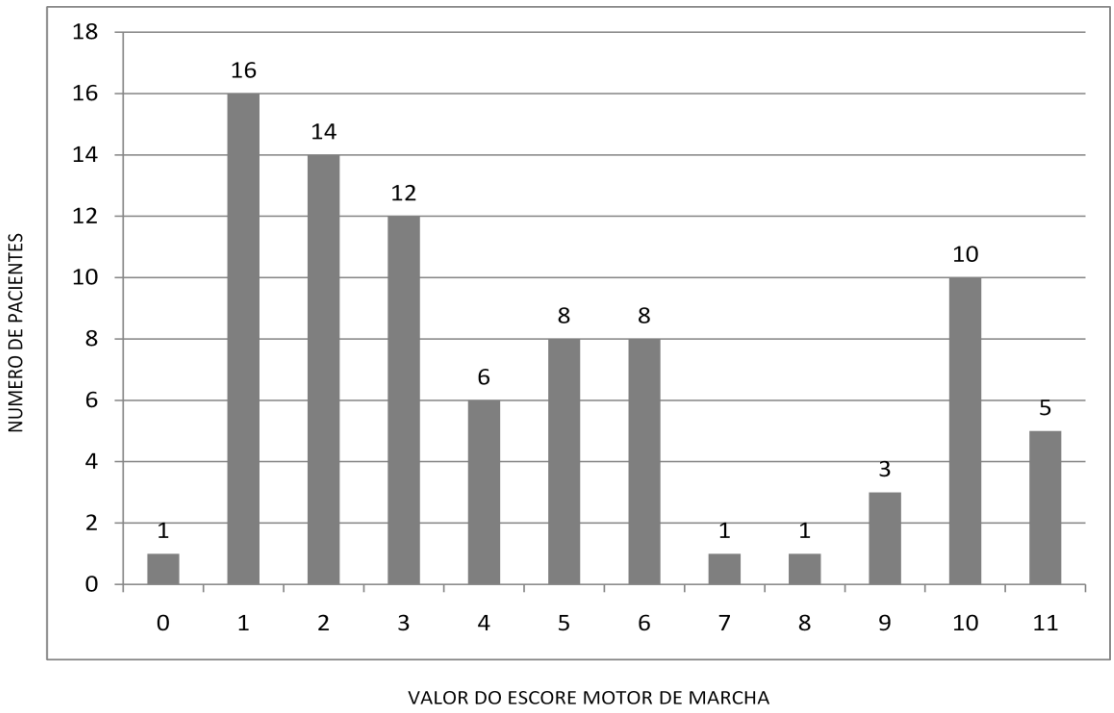

Figura 2 – Distribuição do número de pacientes por escore motor de marcha (n=85).

Quando os dados da figura 2 são categorizados, 40% necessitam de apoio permanente para deambular (escore de 3 a 6) e 23,5% estão restritos a cadeira de rodas (escore de 7 a 11).

Com relação aos outros elementos do escore motor, 91% são incapazes de correr, 33% são incapazes de subir escadas e 58% são incapazes de pular.

Já no que se refere ao escore de espasticidade, o clônus mostrou-se presente ao exame em 78% dos casos e houve relato de espasmos flexores/extensores em 60% dos pacientes.

A Tabela 3 apresenta os dados relativos ao escore sensitivo, medido por três aspectos – parestesias, dor lombar e dor de membros. Dor lombar foi o mais frequente, seguido de dor nos membros inferiores.

Tabela 3 – Distribuição dos sintomas sensitivos (n=85)

Tipo	Ausente	Presente Eventualmente	Presente Permanentemente
Parestesias	41(48,2%)	29(34,2%)	15(17,6%)
Dor lombar	22(25,9%)	43(50,6%)	20(23,5%)
Dor de membros inferiores	30(35,3%)	31(36,5%)	24(28,2%)

O escore esfincteriano foi medido de duas formas: pelo controle vesical e pelo controle fecal. A Figura 3 mostra a distribuição percentual do escore esfincteriano. A maior parte dos pacientes estudados apresenta incontinência ou retenção eventuais (52%) e cerca de um terço necessitam permanentemente de cateterização vesical de demora ou de alívio. Uma minoria de pacientes tem pouco ou nenhum sintoma urinário.

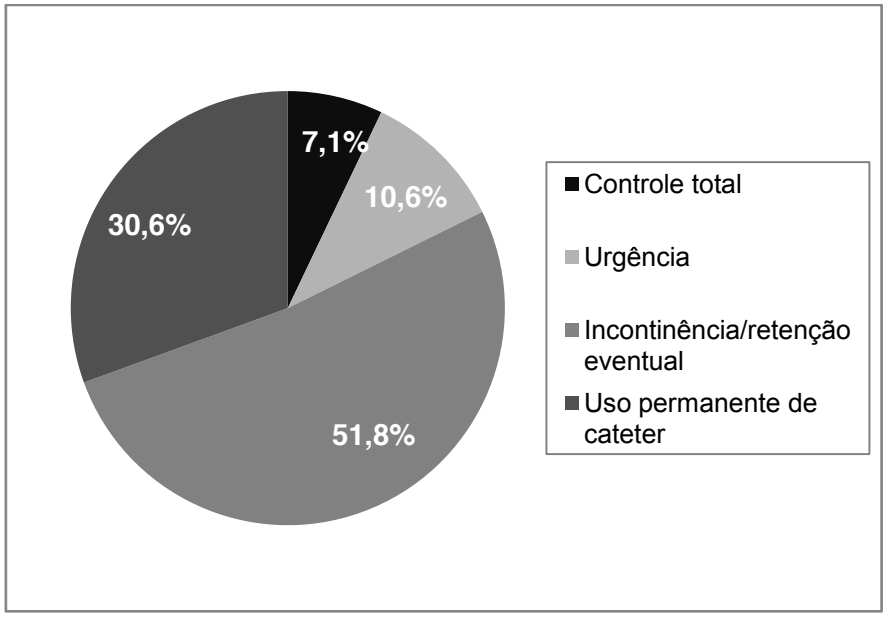

Figura 3 – Distribuição Percentual do Escore Esfincteriano (Controle Vesical)

Com relação à continência fecal, 80% apresentam constipação intestinal, sendo rara a constipação grave com necessidade de extração manual ou enemas (apenas dois pacientes).

5.1.3. Distribuição das escalas

Finalmente, foi feita uma análise da distribuição dos casos nas escalas, por meio do teste Kolmogorov-Smirnoff de normalidade e de histogramas, com o propósito de verificar o comportamento das escalas.

A Tabela 4 apresenta os resultados desses testes de normalidade para a EIPEC-2 e as outras quatro escalas, enquanto a Figura 4 mostra os histogramas relativos à distribuição dessas escalas. Observa-se que apenas para as escalas EIPEC-1 e EIPEC-2 não foi possível rejeitar a hipótese de normalidade, ainda que no caso da EIPEC-1 o valor de p tenha sido limítrofe.

Tabela 4 - Testes Kolmogorov – Smirnoff para Normalidade

Escala	Estatística de Teste	Graus de Liberdade	Significância
EIPEC-2	0,08	85	0,20
EIPEC-1	0,09	85	0,07
Osame	0,17	85	< 0,001
DSS	0,35	85	<0,001
EDSS	0,21	81	<0,001

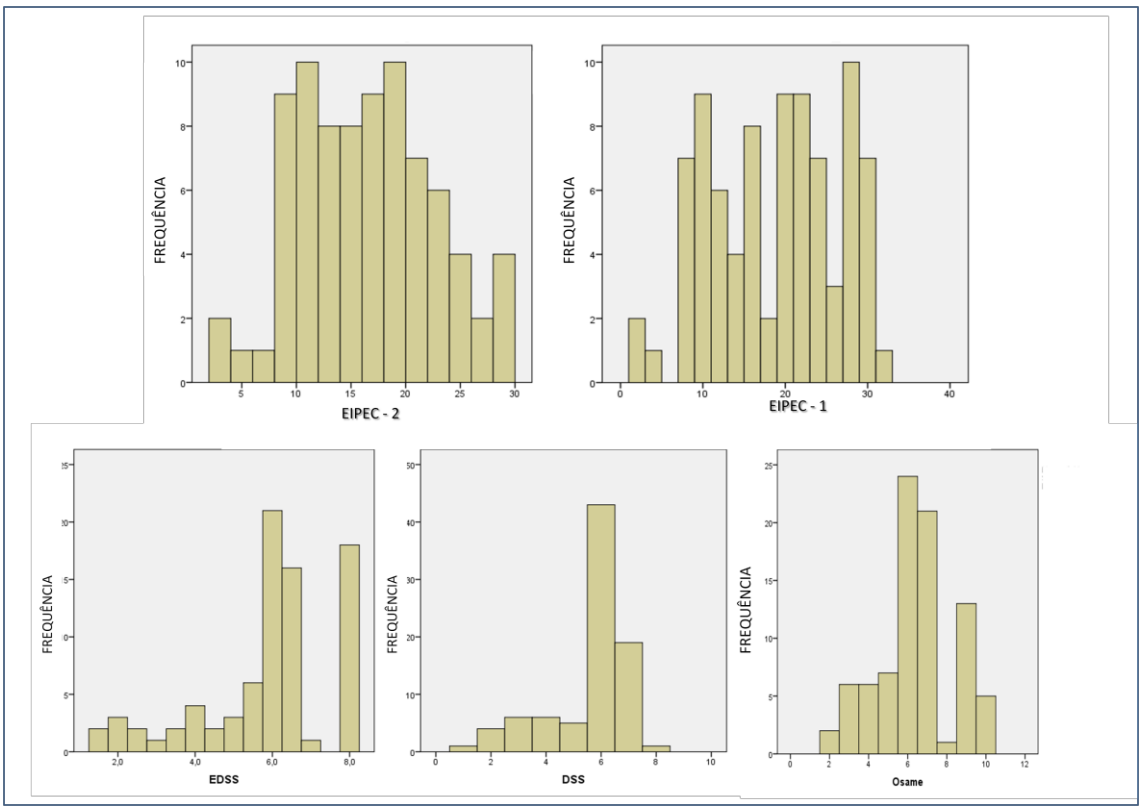

Figura 4 – Histograma das escalas de sintomas

A distribuição da escala EDSS mostra que essa escala tem pouca capacidade de discriminação para casos graves, uma vez que ocorre grande número de pacientes com a mesma pontuação nos escores mais altos ("efeito teto").

Por sua vez, a escala DSS apresenta grande concentração de casos em um escore médio, o que indica também baixa capacidade de discriminação.

5.2. Avaliação da EIPEC-2

A escala foi avaliada em relação aos seguintes aspectos:

- Confiabilidade inter-avaliador
- Correlação entre escalas para medir a mesma doença
- Correlação com escalas que medem aspectos que podem estar relacionados à doença (depressão e qualidade de vida).
- Aplicabilidade

5.2.1. Confiabilidade inter-avaliador

A confiabilidade inter-avaliador foi conduzida com 41 pacientes (48,2% da amostra), sendo os valores do teste de correlação intra-classe apresentados na Tabela 5. Essa análisefoi possível somente em uma parcela da amostra total, uma vez que são necessários dois aplicadores diferentes, o que não ocorreu em todos os casos por questões logísticas relacionadas ao atendimento dos pacientes.

Tabela 5 – Confiabilidade inter-avaliador - Coeficiente de correlação intra-classe por dimensão da escala EIPEC-2 (n=41).

Escala e sub-escalas	Coeficiente de correlação	Intervalo de Confiança de 95%		F Test			
		Limite Inferior	Limite Superior	Valor	df1	df2	Sig.
Escala total	0,94	0,90	0,97	35,70	40	40	< 0,001
Sub-escala motora	0,97	0,94	0,98	63,41	40	40	< 0,001
Sub-escala espasticidade	0,60	0,23	0,79	5,27	40	40	< 0,001
Sub-escala Sensitiva	0,76	0,59	0,86	7,10	40	40	< 0,001
Sub-escala esfincteriana	0,67	0,46	0,81	5,10	40	40	< 0,001

Com relação à escala total, obteve-se um coeficiente de correlação entre avaliadores de 0,94, que pode ser considerado excelente. O mesmo ocorreu com relação à sub-escala motora, que obteve um coeficiente de correlação intra-classe de 0,97. As sub-escalas sensitiva e esfincteriana obtiveram valores um pouco mais baixos. O pior resultado foi para a escala de espasticidade, o que pode ser explicado por ser a parte da EIPEC-2 mais subjetiva e de difícil compreensão pelos respondentes.

5.2.2. Validade de critério

Os valores da correlação da escala EIPEC-2 com outras escalas já existentes (validade de critério) para avaliação de incapacidade nos pacientes com MAH/PET consta da tabela 6. Observa-se que todas as correlações estavam entre 0,80 e 0,90.

Tabela 6 – Correlação da escala EIPEC-2 com outras escalas de incapacidade (n=85).

Escalas correlacionadas	Coeficiente de Correlação de Spearman	Significância (p valor)
EIPEC-2 com EIPEC-1	0,86	<0,001
EIPEC-2 com Osame	0,88	< 0,001
EIPEC-2 com DSS	0,82	< 0,001
EIPEC-2 com EDSS	0,87	< 0,001

A Figura 5 apresenta os diagramas de espalhamento (*scatterplots*).

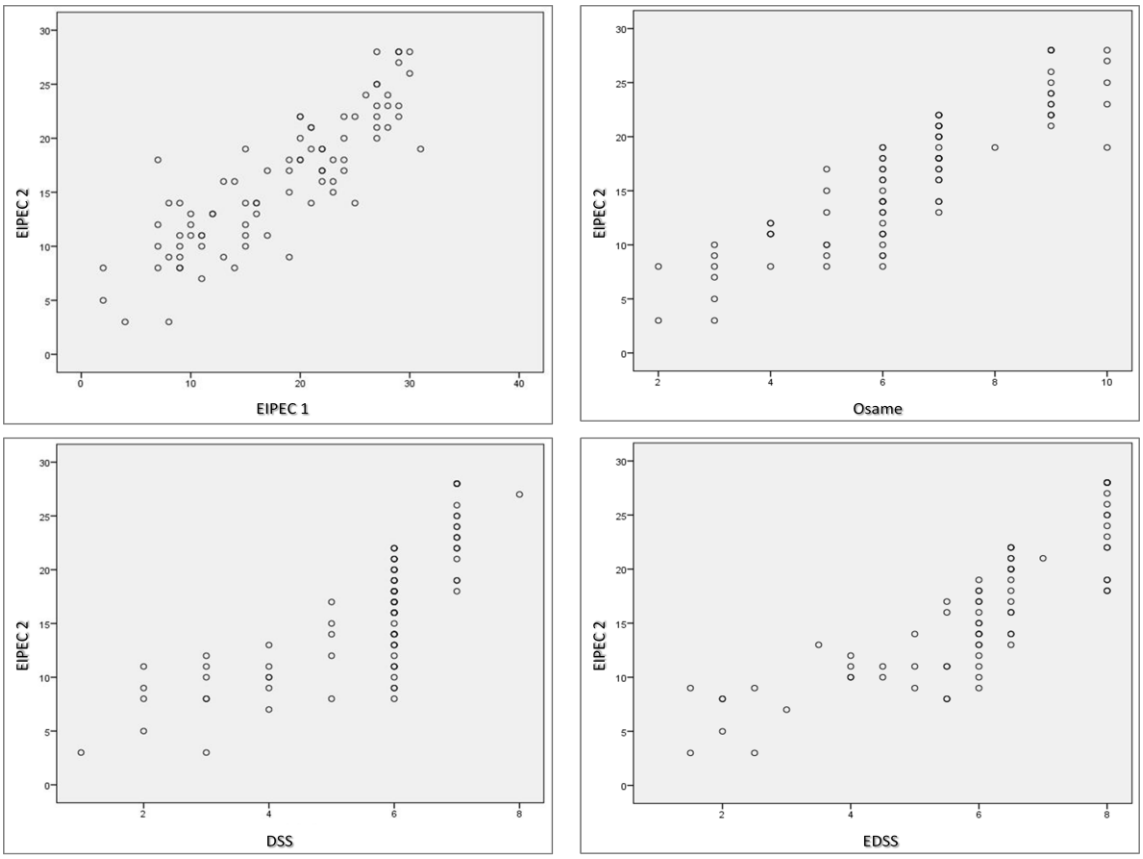

Figura 5 – Diagramas de Espalhamento – Validade de Critério

5.2.3. Análise de correlação com escalas de qualidade de vida e depressão

A escala EIPEC-2, assim como as outras escalas para mensuração de incapacidade na MAH/PET, foram correlacionadas com as escalas de qualidade de vida (WHOQOL-bref) e de depressão (Escala de Depressão de Beck).

Os resultados apresentados na Tabela 7mostram que há correlação inversa baixa, porém estatisticamentesignificativa, entre a EIPEC-2 e os domínios 1, 2 e 4 da escala de qualidade de vida WHOQOL-bref. No entanto, não se obteve correlação significativa entre a EIPEC-2 e o domínio 3 da escala WHOQOL-bref.

Tabela 7 – Resultados da Análise de Correlação da EIPEC-2 com WHOQOL-bref

Escalas correlacionadas com:	EIPEC-2	EIPEC-1	OSAME	DSS	EDSS
WHOQOL-bref/ Domínio 1 (Físico)	**- 0,40** **p<0,001**	**-0,46** **p<0,001**	**-0,22** **p=0,05**	-0,11 p=0,19	**-0,27** **p=0,02**
WHOQOL-bref/ Domínio 2 (Psicológico)	**- 0,29** **p=0,01**	**-0,35** **p=0,001**	-0,16 p=0,13	-0,09 p=0,32	-0,18 p=0,12
WHOQOL-bref/ Domínio 3 (Relações Sociais)	- 0,17 p=0,127	-0,20 p=0,07	-0,082 p=0,46	-0,06 p=0,53	-0,14 p=0,24
WHOQOL-bref/ Domínio 4 (Meio Ambiente)	**- 0,31** **p=0,04**	**-0,39** **p<0,001**	**-0,21** **p=0,05**	-0,13 p=0,12	-0,22 p=0,06

Com relação às demais escalas, observa-se comportamento bastante semelhante da EIPEC-1 em relação à EIPEC-2, com coeficientes de correlação ligeiramente mais negativos para EIPEC-1.

As escalas Osame, DSS e EDSS, de forma geral, não apresentaram correlação significativa com os domínios da escala WHOQOL-bref, exceto no caso do domínio 1, em que se verificam correlações inversas fracas, porém significativas, tanto da escala de

Osame, quanto da escala EDSS, e o domínio 4, também correlacionado inversamente com a escala de Osame.

Nenhuma das escalas mostrou correlação com o domínio 3 da escala WHOQOL-bref, que se refere às Relações Sociais. Isso sugere que a gravidade da incapacidade não tem relação com perdas nas relações sociais.

A Figura 6 mostra os diagramas de espalhamento para a correlação da EIPEC-2 com os quatro domínios da WHOQOL-bref.

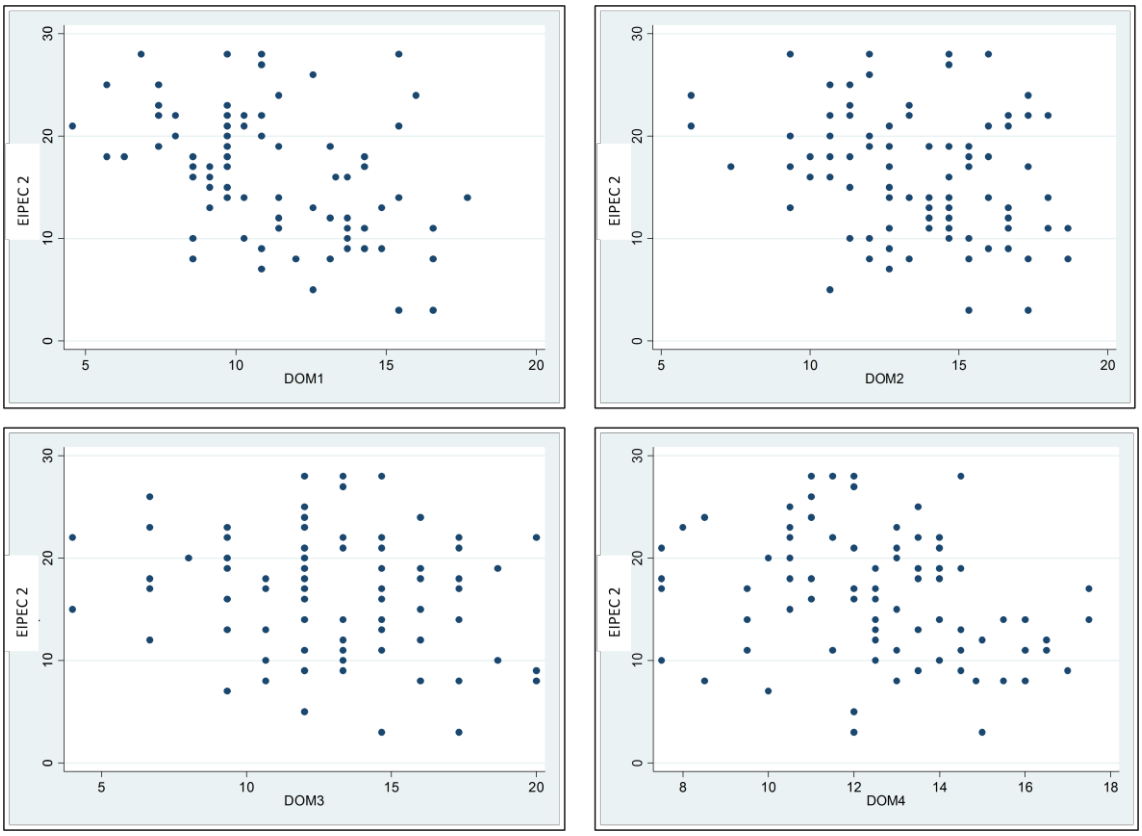

Figura 6 – Diagramas de Espalhamento – Correlação da EIPEC-2 com WHOQOL-bref

Com relação à análise da correlação entre a escala de depressão de Beck e as demais escalas, os resultados são apresentadosna Tabela 8. Verifica-se que há correlação baixa, porém significativa, entre a EIPEC-2 e a escala de depressão de Beck.

Nota-se que, além da EIPEC-2, apenas a EIPEC-1 obteve correlação positiva e significativa, apesar de também baixa, com a escala de depressão de Beck.

Tabela 8- Correlação da EIPEC-2 e das demais escalas com a Escala de Depressão de Beck (n=85)

Escalas correlacionadas com a Escala de Depressão de Beck	Coeficiente de Correlação de Spearman	Significância (p valor)
EIPEC-2	**0,28**	**0,009**
EIPEC-1	**0,35**	**0,001**
Osame	0,07	0,37
DSS	0,12	0,30
EDSS	0,16	0,18

A Figura 7 apresenta o diagrama de espalhamento (*scatterplot*) para a correlação entre a escala EIPEC-2 com a escala de depressão de Beck.

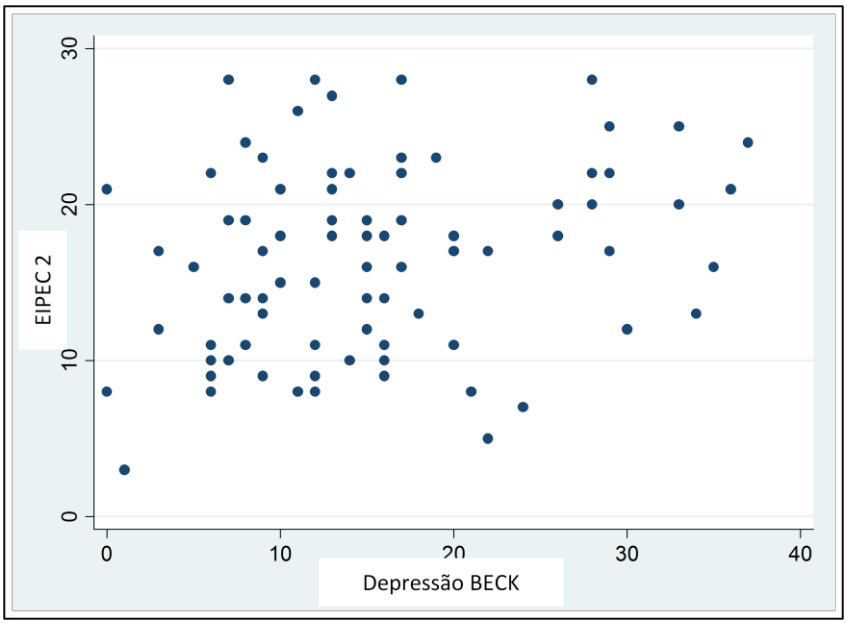

Figura 7 - Diagramas de Espalhamento – Correlação da EIPEC-2 com escala depressão de Beck

5.2.4. Avaliação da aplicabilidade

A aplicabilidade da escala foi avaliada por três juízes, que foram os aplicadores da escala. Segundo a avaliação dos juízes, a escala EIPEC-2 é de mais fácil aplicação do que a EIPEC-1. A razão para tal decorre do fato de a EIPEC-2 utilizar uma escala pictórica (caras alegres e tristes) para medir a intensidade dos sintomas de incapacidade, o que causa dificuldade aos respondentes. É interessante observar, no entanto, que o uso de escalas pictóricas é considerado mais adequado para pacientes com baixo grau de instrução ou para analfabetos[43], característica comum aos pacientes examinados.

Além disso, a EIPEC-2, na opinião dos juízes, se mostrou mais objetiva do que a EIPEC-1.

6. Discussão

Os resultados obtidos no presente estudo merecem ser considerados sob duas perspectivas. A primeira delas refere-se a características da amostra utilizada e a segunda a aspectos relativos à avaliação da escala.

6.1. Considerações sobre as características da amostra

Embora a amostra adotada no presente estudo tenha sido escolhida por conveniência, algumas características sociodemográficas mostram que a amostra colhida se aproxima da distribuição da doença na população.

- No que se refere ao gênero, a distribuição dos pacientes mostra que aproximadamente dois terços são constituídos por mulheres e um terço por homens, o que se assemelha à distribuição mencionada na literatura[12].
- Quanto à idade média de início dos sintomas, entre os pacientes da amostra, é de quase 41 anos, que se aproxima da média relatada na literatura, próxima de 40 anos[12].
- A média de duração dos sintomas, de quase 16 anos, se deve, possivelmente, ao longo tempo de acompanhamento da coorte de pacientes que foi amostrada no presente estudo.

Além disso, alguns resultados merecem destaque por se referirem a medidas contempladas pela EIPEC-2, mas não pelas outras escalas de incapacidade:

- Verificou-se que a quase totalidade dos pacientes da amostra é incapaz de correr e que pouco mais da metade é incapaz de pular. Essas duas medidas de incapacidade não são contempladas por nenhuma das outras escalas utilizadas neste estudo em comparação à EIPEC-2, embora a escala de Osame também considere o correr (mas não o pular). As demais escalas consideram como melhor resultado o andar normalmente. Assim sendo, com relação ao escore motor, a EIPEC-2 é mais sensível em detectar variações de mobilidade nos casos menos graves (menor "efeito chão").
- Constatou-se que 78% dos casos apresentavam clônus ao exame, denotando comprometimento importante das vias piramidais na grande maioria dos

pacientes. Tal medida não é utilizada nas outras escalas de incapacidade, porém sua importância é questionável, uma vez que não é uma medida de incapacidade e sim um sinal no exame físico.

- Sintomas urinários são frequentes, como já amplamente descrito na literatura[17,18]. Não obstante, cabe mencionar que 1/3 da amostra necessita de cateterização vesical permanente ou de alívio.

- Finalmente, a constipação intestinal também ocorre frequentemente nos pacientes (80% dos casos), sendo medida pela EIPEC-1 e pela EDSS, mas não pelas demais escalas.

6.2. Avaliação geral da EIPEC-2

A Tabela 9 apresenta a avaliação geral da EIPEC-2 com relação a todos os aspectos analisados.

Tabela 9 – Avaliação Geral da EIPEC-2

Avaliação	Resultados
Confiabilidade Inter-Avaliador	Confiabilidade alta para a maioria dos escores, exceto o escore de espasticidade.
Validade de Critério	Correlações elevadas, positivas e significativas com todas as demais escalas de incapacidade.
Correlação com Escala de Qualidade de Vida	A escala EIPEC-2, juntamente com a EIPEC-1, foram as únicas que apresentaram correlação positiva e significativa em três dos quatro domínios da escala WHOQOL-bref.
Correlação com Depressão	A escala EIPEC-2, juntamente com a EIPEC-1, foram as únicas que apresentaram correlação significativa com a escala de depressão de Beck.
Aplicabilidade	A escala EIPEC-2 é considerada mais fácil de aplicar do que a EIPEC-1.
Normalidade	A escala EIPEC-2, juntamente com a EIPEC-1, apresenta distribuição normal, com maior capacidade de discriminação dos diferentes graus de gravidade da doença do que as outras escalas.

O escore de espasticidade, que apresentou baixa confiabilidade, é composto por dois subitens que se referem à presença ou ausência de clônus e de espasmos. No caso do subitem que avalia clônus, a pontuação máxima se dá quando há clônus espontâneo. Neste caso, o clônus não ocorre somente com o estímulo do examinador, podendo também ocorrer espontaneamente em qualquer momento. É possível que a baixa confiabilidade deste item seja decorrente da dificuldade do paciente de compreender o significado de clônus (a pergunta não é uniformizada) e da falta da percepção do fenômeno quando este ocorre. Os espasmos também são espontâneos e na maioria das vezes não são induzidos ou observados pelo examinador. A pergunta não é padronizada e depende da compreensão e correta observação do fenômeno pelo paciente. Portanto, conclui-se que ambos os subitens relacionados ao escore de espasticidade são subjetivos e dependentes da compreensão e observação correta pelo paciente, sendo de difícil avaliação. A dificuldade na aferição da espasticidade não é uma exclusividade desta escala, ocorrendo também em outras amplamente utilizadas na literatura como a escala de Ashworth modificada, que demonstrou baixa confiabilidade em diversos estudos[49,50]. Apesar das limitações, a manutenção deste escore é importante, uma vez que inúmeros tratamentos disponíveis e propostos na MAH/PET têm como objetivo a redução da espasticidade.

Os resultados da análise de correlação entre a EIPEC-2 e os domínios da WHOQOL-bref foram semelhantes aos já apresentados na literatura[30]. Apesar de existente, a correlação é baixa, o que pode ser justificado pela presença de muitas outras variáveis que também influenciam na qualidade de vida, como status sócio-econômico, comorbidades psiquiátricas e educação. O único domínio da WHOQOL-bref que não se correlacionou com a EIPEC-2 foi o domínio que se refere às relações sociais, o que sugere uma pouca interferência da incapacidade relacionada à MAH/PET com a vida social do indivíduo.

Apesar dos diversos estudos que já demonstraram aumento da prevalência de depressão nos pacientes com MAH/PET[20,21,30], observamos em nossa amostra uma baixa (porém existente) correlação entre a gravidade da incapacidade e piora dos sintomas depressivos. É possível que, apesar da maior frequência de depressão nos pacientes com MAH/PET, o aumento da incapacidade não piore os sintomas depressivos de forma significativa.

A Escala de Experiência Sexual do Arizona - ASEX, do inglês, *Arizona Sexual Experience Scale* - na versão brasileira foi aplicada aos participantes do estudo para análise de disfunção sexual nesses pacientes. No entanto, observou-se durante a aplicação que pacientes do sexo feminino relutaram em responder, mostrando-se claramente constrangidas. Como a maioria das pacientes era de meia idade e de baixo nível socioeducacional, e os médicos eram do sexo masculino, é possível que esses aspectos tenham tido influência. Em função disso, optou-se por não utilizar os resultados da aplicação dessa escala na análise. Pela íntima correlação entre os sintomas sexuais e urinários nos pacientes com MAH/PET, acredita-se que o grau de disfunção esfincteriana possa refletir, ao menos em parte, o grau de disfunção sexual[17,18].

Apesar de a escala ter sido desenvolvida sem preocupações quanto a suas propriedades psicométricas, os resultados do estudo mostram que a EIPEC-2 tem melhor desempenho geral do que todas as outras escalas consideradas, habitualmente utilizadas para avaliação de incapacidade neurológica na MAH/PET, disponíveis na literatura. A escala que mais se aproximou dos resultados da EIPEC-2 foi a EIPEC-1. No entanto, a EIPEC-2 supera a EIPEC-1 em termos de aplicabilidade.

Cabe salientar, no entanto, que a EIPEC-1 se aproxima mais de uma escala do tipo intervalar (o aumento da pontuação da escala aparentemente gera um incremento uniforme da incapacidade), enquanto a EIPEC-2 é uma escala tipicamente ordinal (há um incremento da gravidade da incapacidade com o aumento da pontuação da escala, porém o incremento provavelmente não é uniforme). Assim sendo, para efeitos de pesquisa científica, a EIPEC-1 seria mais adequada do que a EIPEC-2, por permitir o uso de estatísticas paramétricas.

6.3. Avaliação das outras escalas

EIPEC-1

- Apresentou uma boa distribuição dos escores, indicando capacidade de discriminar os casos.

- Mostrou-se correlacionada com três dos quatro domínios da escala de qualidade de vida (WHOQOL-bref), com resultado similar à EIPEC-2. O único domínio não relacionado foi o de relações sociais.
- Obteve correlação significativa com a escala de depressão de Beck, da mesma forma que a EIPEC-2.

Osame

- Apresentou concentração dos casos em poucos valores, sugerindo menor capacidade de discriminação.
- Só se mostrou correlacionada significativamente com dois domínios (físico e meio-ambiente) da WHOQOL-bref.
- Não se mostrou correlacionada com a escala de depressão de Beck.

DSS

- Apresentou concentração dos casos em poucos valores, sugerindo menor capacidade de discriminação.
- Não obteve correlação significativa com nenhum dos quatro domínios da WHOQOL-bref.
- Não se mostrou correlacionada com a escala de depressão de Beck.

EDSS

- Não foi capaz de discriminar os casos mais graves ("efeito teto").
- Só se mostrou correlacionada significativamente com um domínio (físico) da WHOQOL-bref.
- Não se mostrou correlacionada com a escala de depressão de Beck.

7. Conclusões

Os resultados do estudo mostram que a escala avaliada (EIPEC-2) apresenta desempenho geral superior ao das demais escalas estudadas. Verificou-se também que a escala EIPEC-1 apresenta desempenho similar, exceto no que se refere à sua aplicabilidade. Assim sendo, seu uso é preferível ao das outras escalas disponíveis.

A escala EIPEC-2 mostrou baixa, ainda que significativa, correlação com as escalas de Qualidade de Vida (WHOQOL-bref) e depressão (Beck). Isso também ocorreu com as demais escalas analisadas, que mostraram nenhuma ou baixa correlação com qualidade de vida e depressão. Assim sendo, não é possível fazer inferências com segurança sobre qualidade de vida e depressão apenas com base nessas escalas. É recomendável, portanto, que se complemente a avaliação dos pacientes com MAH/PET com a aplicação de escalas de qualidade de vida e depressão.

8. Considerações finais e perspectivas

Apesar dos bons resultados obtidos na avaliação realizada, a escala EIPEC-2 pode ser melhorada, principalmente no que se refere ao escore de espasticidade, cuja medição ainda não se encontra devidamente padronizada. Sugere-se, portanto, desenvolver perguntas padronizadas para determinar esse escore e submeter esta parte da escala EIPEC-2 a nova avaliação.

O presente estudo apresenta algumas limitações. Em primeiro lugar, o número de pacientes examinados foi relativamente pequeno e a coorte da amostra tem longa duração de doença, havendo uma tendência a apresentar maior incapacidade. Além disso, não se utilizou uma amostra probabilística, o que limita a possibilidade de generalização dos resultados para a população. É ainda possível que na avaliação da espasticidade a falta de padronização das questões tenha introduzido um viés na avaliação dos aplicadores.

A despeito destas limitações a EIPEC-2 surge como a melhor escala de incapacidade disponível atualmente para a avaliação de pacientes com MAH/PET.

Referências bibliográficas

1. Gonçalves DU, Proietti FA, Ribas JGR, Araújo MG, Pinheiro SR, Guedes AC, et al. Epidemiology, treatment, and prevention of human T-cell leukemia virus type 1-associated diseases. Clin Microbiol Ver. 2010 Jul;23(3):577-89.

2. Araújo AQC, Hall WW. Human T-lymphotropic virus type II and neurological disease. ANN Neurol. 2004 Jul;56(1):10-9.

3. Gessain A, Barin F, Vernant JC, Gout O, Maurs L, Calender A, et al. Antibodies to human-T-lymphotropic vírus type-I in patients with tropical spastic paraparesis. Lancet 1985 Aug;2(8452):407-10.

4. Osame M, Usuku K, Izumo S, Ijichi N, Amitani H, Igata A, et al. HTLV-1-associated myelopathy, a new clinicalentity. Lancet 1986;1(8488):1031-2.

5. World Health Organization. Scientific Group on Human T-Lymphotropic virus type-1 (HTLV-1) infections and associated diseases: report. Manila: World Health Organization; 1989.

6. Araújo AQC, Silva MT. The HTLV-1 neurological complex. Lancet Neurol. 2006 Dec;5(12):1068-76.

7. Olindo S, Cabre P, Lezin A, Merle H, Saint-Vil M, Signate A, et al. Natural history of human T-lymphotropic virus 1-associated myelopathy: a 14-year follow-up study. Arch Neurol. 2006 Nov;63(11):1560-6.

8. Franzoi AC, Araújo AQ. Disability and determinants of gait performance in tropical spastic paraparesis/HTLV-1 associated myelopathy (HAM/TSP). Spinal Cord. 2007 Jan;45(1):64-8.

9. Gessain A, Mahieux R. Tropical spastic paraparesis and HTLV-1 associated myelopathy: clinical, epidemiological, virological and therapeutic aspects. Rev Neurol (Paris). 2012 Mar;168(3):257-269.

10. Proietti FA, Proietti AB, Catalan-Soares BC, Murphy E.L. Global epidemiology of HTLV-1 and associated diseases. Oncogene. 2005 Sep;24(39):6058-68.

11. Catalan-Soares B, Carneiro-Proietti ABF, Proietti FA. Heterogeneous geographic distribution of human T-cell lymphotropic viruses I and II (HTLV-I/II): serological

screening prevalence rates in blood donors from large urban areas in Brazil. Cad Saúde Pública 2005 May-Jun;21(3):926-31.

12. Lima MASD, Bica RBS, Araujo AQC. Gender influence on the progression of HTLV-1 associated myelopathy/tropical spastic paraparesis. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2005 Feb;76(2):294-6.

13. Fugino T, Nagata Y. HTLV-1 transmission from mother to child. J Reprod Immunol. 2000 Jul;47(2):197-206.

14. Castro-Costa CM, Araujo AQ, Barreto MM, Takayanagui OM, Sohler MP, Silva ELM, et al. Proposal for diagnostic criteria of tropical spastic paraparesis/HTLV-1-associated myelopathy (TSP/HAM). AIDS Res Hum Retrovirus. 2006 Oct;22:931-5.

15. Campbell WW. De Jong´s the neurologic examination: incorporating the fundamentals of neuroanatomy and neurophysiology. 6th edition. Philadelphia, PA.: Lippincott Williams & Wilkins; 2005.

16. Bohannon RW, Smith MB. Interrater reliability of a modified Ashworth scale of muscle spasticity. Phys Ther. 1987 Feb;67(2):206-7.

17. Oliveira P, Castro NM, Carvalho EM. Urinary and sexual manifestations of patients infected by HTLV-1. Clinics. 2007 Jun;62(2):191-6.

18. Castro N, Oliveira P, Freitas D, Rodrigues W, Muniz A, Carvalho E. Erectile dysfunction and HTLV-1 infection: a silent problem. Int J Impot Res. 2005 Jul-Aug; 17(4):364-9.

19. Castro NM, Freitas DM, Rodrigues W, Muniz A, Oliveira P, Carvalho EM. Urodynamic features of the voiding dysfunction in HTLV-1 infected individuals. Int Braz J Urol. 2007 Mar-Apr;33(2):238-45.

20. Carvalho AGJ, Galvão-Phileto AV, Lima AS, Jesus RS, Galvão-Castro B, Lima MG. Frequency of mental disturbances in HTLV-1 patients in the state of Bahia, Brazil. Braz J Infect Dis. 2009 Feb;13(1): 5-8.

21. Souza ARM. Frequency of major depressive disorder in HTLV-1 infected patients. Arq Neuro-Psiquiatr. 2009; 67(2a):365-6.

22. Tavares IR, Franzoi AC, Araújo AQ-C. Low back pain in HTLV-1-associated myelopathy / tropical spastic paraparesis: nociceptive or neuropathic? Spinal Cord. 2010 Feb;48(2):134-7.

23. Araújo A, Lima MA, Silva MT. Human T-Lymphotropic Virus 1 neurologic disease. Curr Treat Options Neurol. 2008 May;10(3):193-200.

24. Izumo S. Neuropathology of HTLV-1-associated myelopathy (HAM/TSP). Neuropathology. 2010 Jun;30:480-5.

25. Castro-Costa CM, Dom R, Carton H, Goubau P, Santos TJ, Ferreira MV, et al. Neuropathology of two Brazilian autopsied cases of tropical spastic paraparesis / HTLV-1 associated myelopathy (TSP/HAM) of long evolution. Arq Neuropsiquiatr. 2002 Sep;60(3-A):531-6.

26. Martin F, Taylor GP. Prospects for the management of human T-cell lymphotropic virus type 1- associated myelopathy. AIDS Rev. 2011 Jul-Sep;13(3):161-70.

27. Kurtzke JF. A new scale for evaluating disability in multiple sclerosis. Neurology 1955 Aug;5(8):580-3.

28. Osame M, Janssen R, Kubota H, Nishitani H, Igata H, Nagataki S, et al. Nationwide survey of HTLV-1-associated myelopathy in Japan: association with blood transfusion. Ann Neurol. 1990 Jul;28(1):50-6.

29. Martin F, Castro H, Gabriel C, Adonis A, Fedina A, Harisson L, et al. Ciclosporin A proof of concept study in patients with active, progressive HTLV-1 associated myelopathy/tropical spastic paraparesis. PLoS Negl Trop Dis. 2012 Jun;6(6):e1675.

30. Gascón MRP, Capitão CG, Casseb J, Nogueira-Martins MCF, Smid J, Oliveira ACP. Prevalence of anxiety, depression and quality of life in HTLV-1 infected patients. Braz J Infect Dis. 2011 Dec;15(6):578-82.

31. Silva MTT, Mattos P, Alfano A, Araujo AQ-C. Neuropsychological assessment in HTLV-1 infection: a comparative study among TSP/HAM, asymptomatic carriers, and healthy controls. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2003 Feb;74:1085-9.

32. Kurtzke JF. Rating neurologic impairment in multiple sclerosis: an expanded disability status scale (EDSS). Neurology 1983 Nov;33(11):1444-52.

33. Yamano Y, Nagai M, Brennan M, Mora CA, Soldan SS, Tomaru U, et al. Correlation of human T-cell lymphotropic virus type 1 (HTLV-1) mRNA with proviral DNA load, virus-specific CD8 T cells, and disease severity in HTLV-1-associated myelopathy (HAM/TSP). Blood. 2002 Jan;99(1):88-94.

34. Costa D, Castro N, Tannus M, Sundberg M, Santos AM, Braga S, et al. Neurological disability in HTLV-1 infected individuals according to the initial clinical presentation: cohort study. Retrovirology. 2011 Jun;8(1):A62.

35. Sharrack B, Hughes RAC. Clinical scales for multiple sclerosis. J Neurol Sci. 1996 Jan;135(1):1-9.

36. Sharrack B, Hughes RAC, Soudain S, Dunn G. The psychometric properties of clinical rating scales used in multiple sclerosis. Brain. 1999 Jan;122(1):141-59.

37. Khanna D, Tsevat J. Health-related quality of life – an introduction. Am J Manag Care. 2007 Dec;13(9):S218-23.

38. Oliveira ALA. Desenvolvimento de uma escala de incapacidade neurológica para avaliação de pacientes com mielopatia associada ao HTLV-1. Infectologia [dissertação]. Rio de Janeiro: INI/Fundação Oswaldo Cruz; 2006.

39. Gorestein C, Andrade L. Validation of a Portuguese version of the Beck Depression Inventory and the State-Trait Anxiety Inventory in Brazilian subjects. Braz J Med Biol Res.1996 Apr;29(4): 453-7.

40. Gorestein C, Andrade L. Inventário de depressão de Beck: propriedades psicométricas da versão em português. Rev Psiquiatr Clín. 1998; 25(5):245-50.

41. Mathias C, Athanazio RA, Braghiroli MI, Nuñes G, Lessa R, Macedo G, et al. Uso da Escala de Experiência Sexual do Arizona (ASEX) na avaliação de disfunção sexual em pacientes oncológicos brasileiros. J Bras Psiquiatr. 2005 Jul-Set;54(3):216-20.

42. Fleck MPA, Louzada S, Xavier M, Chachamovich E, Vieira G, Santos L, et al. Aplicação da versão em português do instrumento abreviado de avaliação da qualidade de vida "WHOQOL-bref". Rev. Saúde Pública. 2000 Abr;34(2):178-83.

43. Jacoby J., Matell MS. Three-point scales are good enough. J Mark Res. 1971 Nov;8(4): 495-500.

44. Cox EP 3rd. The optimal number of response alternatives for a scale: a review. J Mark Res. 1980 Nov;17(4):407-22.

45. DeVellis RF. Scale development: theory and applications. 2nd. Edition. Thousand Oaks, Cal.: Sage; 2003.

46. Spector PE. Summated rating scale construction: an introduction. Newbury Park, Cal.: Sage; 1992.

47. Hair JF, Black WC, Babin BJ, Anderson RE. Multivariate data analysis. 7th edition. Upper Saddle River, N.J.: Pearson Prentice Hall; 2010.

48. Alreck PA, Settle RB. The survey research handbook: guidelines and strategies for conducting a survey. Chicago: Irwin; 1995.

49. Yam WKL. Interrater reliability of modified Ashworth scale and modified Tardieu scale in children with spastic cerebral palsy. J Child Neurol. 2006 Dec;21:1031-35.

50. Fleuren JFM, Voerman GE, Erren-Wolters CV, Snoek GJ, Rietman JS, Hermens HJ, et al. Stop using the Ashworth scale for the assessment of spasticity. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2010 Jan;81:46-52.

ANEXO 1

ESCALA DE INCAPACIDADE NEUROLÓGICA IPEC – 1 (EIPEC-1)

Escore de Mobilidade							
Que grau de dificuldade tem para...?	Nenhuma 0 ☺	Muito Pouca 1	Pouca 2	Média 3 😐	Bastante 4	Muita 5	Incapaz 6 ☹
Levantar-se de uma cadeira quando sentado?							
Manter-se em pé por mais de 5 minutos?							
Andar dentro de casa?							
Andar fora de casa?							
Subir ou descer escadas?							
Total:							

Escore Esfincteriano							
Que grau de dificuldade tem para...?	Nenhuma 0 ☺	Muito Pouca 1	Pouca 2	Media 3 😐	Bastante 4	Muita 5	Incapaz 6 ☹
Controlar a continência urinária?							
Evacuar?							
Total:							

Escore de Dor							
	Nenhuma 0 ☺	Muito Pouca 1	Pouca 2	Media 2 😐	Bastante 4	Muita 3	Insuportável 4 ☹
Intensidade da dor							
Total:							

ANEXO 2

ESCALA DE INCAPACIDADE NEUROLÓGICA IPEC – 2 (EIPEC-2)

EIPEC-2
Escore motor: Marcha ( ) 0. Normal 1. Anormal mas deambula de forma independente 2. Anormal e dependente de suporte unilateral eventual 3. Anormal e dependente de suporte unilateral permanente 4. Anormal e dependente de suporte bilateral eventual 5. Anormal e dependente de suporte bilateral permanente 6. Anormal, dependente de suporte bilateral permanente e uso ocasional de cadeira de rodas (CR) 7. Uso permanente de CR, é capaz de levantar e permanecer em pé sem suporte 8. Uso permanente de CR, usa os braços para se levantar, permanece em pé sem suporte 9. Uso permanente de CR, precisa de ajuda de terceiros para se levantar e permanece em pé com suporte 10. Uso permanente de CR, não consegue se levantar, realiza movimentos voluntários com os membros inferiores quando sentado 11. Uso permanente de CR, não consegue se levantar, não apresenta movimentos voluntários nos membros inferiores
Escore motor: Corrida ( ) 0. Corre 1. Incapaz de correr
Escore motor: Subir escadas ( ) 0. Sobe escadas 1. Sobe escadas somente segurando no corrimão 2. Incapaz de subir escadas
Escore motor: Pular ( ) 0. Pula com um ou dois pés 1. Pula somente com os dois pés 2. Pula somente com suporte para as mãos **3.** Incapaz de pular
Escore de espasticidade: Clônus ( ) 0. Ausente 1. Somente induzido pelo examinador 2. Espontâneo
Escore de espasticidade: Espasmos flexores/extensores ( ) 0. Ausente 1. Presente
Escore sensitivo: Parestesias ( ) 0. Ausente 1. Presente, eventualmente 2. Presente, permanentemente
Escore sensitivo: Dor lombar ( ) 0. Ausente 1. Presente eventualmente 2. Presente permanentemente
Escore sensitivo: Dor de membros inferiores ( ) 0. Ausente 1. Presente eventualmente 2. Presente permanentemente
Escore esfincteriano: Controle vesical ( ) 0. Total 1. Urgência 2. Incontinência ou retenção eventuais 3. Uso permanente de cateter de demora ou uso regular de cateter de alívio
Escore esfincteriano: Continência fecal ( ) 0. Normal 1. Constipação 2. Incontinência ou retenção total com necessidade de extração manual ou enemas
Escore total:

ANEXO 3

CRITÉRIOS DIAGNÓSTICOS PARA MAH/PET (1989)

Critérios
Critério clínico Um quadro evidente de paraparesia espástica de evolução crônica nem sempre está presente inicialmente. Um único sinal ou sintoma pode ser a única evidência de MAH/PET inicial Idade e sexo: - Geralmente na idade adulta de forma esporádica, mas eventualmente familiar; ocasionalmente observado na infância; predomínio no sexo feminino Início: - Geralmente insidioso, mas pode ser agudo Manifestações neurológicas principais: - Paraparesia espástica crônica, normalmente de lenta progressão, algumas vezes permanece estável após uma progressão inicial - Paresia de membros inferiores notadamente proximal - Distúrbio esfincteriano geralmente precoce. Constipação tardia. É comum impotência e redução da libido - Sintomas sensitivos como parestesias e disestesias são mais comuns do que alterações de sensibilidade ao exame - Lombalgia com irradiação para as pernas é comum - Sensibilidade vibratória é geralmente afetada, propriocepção menos comumente afetada - Hiperreflexia dos membros inferiores, comumente com clônus e sinal de Babinski - Hiperreflexia dos membros superiores, sinais de Hoffmann e Tromner são comuns; paresia pode estar ausente - Reflexo mentoniano exaltado em alguns pacientes Alterações neurológicas menos frequentes: - Sinais cerebelares, atrofia óptica, surdez, nistagmo, outras alterações de nervos cranianos, tremor de mãos, ausência ou redução do reflexo aquileu - Comprometimento cognitivo, demência, convulsões ou redução do sensório são raras Manifestações sistêmicas não neurológicas que podem estar associadas: - Alveolite pulmonar, uveíte, síndrome de Sjögren, artropatia, vasculite, ictiose, crioglobulinemia, gamopatia monoclonal, leucemia/linfoma de células T do adulto **Diagnóstico laboratorial** - Presença de anticorpos anti HTLV-1 ou antígenos no sangue ou LCR - Pode haver pleocitose no LCR - Pode haver presença de linfócitos lobulados no sangue e/ou LCR - Aumento leve a moderado da proteína no LCR pode estar presente - Isolamento viral no sangue e /ou LCR quando possível

ANEXO 4

NOVOS CRITÉRIOS DIAGNÓSTICOS PROPOSTOS PARA MAH/PET (2006)

Critérios
Níveis de certeza para o diagnóstico de MAH/PET Definitivo: 1. Paraparesia espástica progressiva, não remitente, com prejuízo suficiente da marcha para ser percebido pelo próprio paciente. Sinais ou sintomas sensitivos podem ou não estar presentes. Quando presentes são sutis e não causam nível sensitivo demarcado. Sinais ou sintomas esfincterianos podem ou não estar presentes; 2. Presença de anticorpos anti HTLV-1 no sangue e LCR, confirmados por Western blot e/ou PCR positivo para HTLV-1 no sangue e/ou LCR; 3. Exclusão de outras doenças neurológicas que possam se assemelhar a MAH/PET. Provável: 1. Apresentação monossintomática: espasticidade ou hiperreflexia em membros inferiores ou sinal de Babinski isolado, com ou sem sinais ou sintomas sensitivos, ou bexiga neurogênica confirmada somente pelo estudo urodinâmico; 2. Presença de anticorpos anti HTLV-1 no sangue e/ou LCR, confirmados por Western blot e/ou PCR positivo para HTLV-1 no sangue e/ou LCR; 3. Exclusão de outras doenças neurológicas que possam se assemelhar a MAH/PET. Possível: 1. Apresentação clínica completa ou incompleta; 2. Presença de anticorpos anti HTLV-1 no sangue e/ou LCR, confirmados por Western blot e/ou PCR positivo para HTLV-1 no sangue e/ou LCR; 3. Não foram excluídas outras doenças que possam se assemelhar à MAH/PET.

ANEXO 5

ESCALA DE INCAPACIDADE DE KURTZKE (DSS)

DSS
0 – Paciente sem achados neurológicos 1 – Sinais mínimos, sem sintomas subjetivos 2 – Mínima incapacidade funcional 3 – Incapacidade moderada embora aindadeambule independentemente e esteja capacitado para o trabalho 4 – Incapacidade relativamente grave, com capacidade diminuída para o trabalho, embora ainda deambule independentemente e seja auto-suficiente 5 – Incapacitado para o trabalho; só anda distâncias reduzidas 6 – Utiliza auxílio para andar (bengala/pessoas) 7 – Restrito à cadeira de rodas 8 – Restrito ao leito mas capaz de utilizar normalmente os braços 9 – Totalmente incapaz no leito
ESCORE:

ANEXO 6

ESCALA DE INCAPACIDADE DE OSAME

OSAME
1 – Marcha e corrida normais 2 – Marcha normal, corre devagar 3 – Marcha anormal 4 – Marcha anormal, incapaz de correr 5 – Necessita de apoio para subir escadas, marcha sem apoio 6 – Necessita de apoio unilateral na marcha 7 – Necessita de apoio bilateral na marcha 8 – Não deambula, mas engatinha 9 – Não engatinha, mas realiza mudança de decúbito 10 – Não realiza mudança de decúbito mas pode mover os pododátilos, restrito ao leito
ESCORE:

ANEXO 7

ESCALA DE INCAPACIDADE EXPANDIDA DE KURTZKE (EDSS)

SISTEMAS FUNCIONAIS (SF) da EDSS
Funções piramidais
0. Normal 1. Sinais de anormalidade, porém sem déficits 2. Déficits mínimos 3. Paraparesia ou hemiparesia leve a moderada; monoparesia grave 4. Paraparesia ou hemiparesia marcantes, moderada tetraparesia ou monoplegia 5. Paraplegia, hemiplegia ou tetraparesia marcante 6. Tetraplegia V. Desconhecido
Funções sensoriais
0. Normal 1. Somente redução da sensibilidade vibratória ou ao desenho de figuras, em um ou dois membros 2. Redução leve da sensibilidade ao toque, à dor ou ao sentido de posição segmentar e/ou redução moderada da sensibilidade vibratória em um ou dois membros; ou redução isolada da sensibilidade vibratória/desenho de uma figura, em três ou quatro membros 3. Redução moderada da sensibilidade ao toque, à dor ou ao sentido de posição e/ou, essencialmente, perda da sensibilidade vibratória em um ou dois membros; ou redução leve da sensibilidade ao toque e à dor e/ou redução moderada de todos os testes proprioceptivos em três ou quatro membros 4. Redução marcante da sensibilidade ao toque ou à dor ou perda da propriocepção, isolada ou combinada, em um ou dois membros; ou redução moderada da sensibilidade ao toque ou à dor e/ou grave redução da propriocepção em mais que dois membros 5. Perda da sensibilidade (essencialmente) em um ou dois membros; ou redução moderada da sensibilidade ao toque ou à dor e/ou perda da propriocepção na maioria das áreas do corpo abaixo da cabeça 6. Sensibilidade essencialmente perdida nas áreas do corpo abaixo da cabeça V. Desconhecido
Funções intestinais e vesicais
0. Normal 1. Quadro leve de hesitação, urgência ou retenção urinária 2. Quadro moderado de hesitação, urgência ou retenção urinária ou constipação intestinal, ou episódios raros de incontinência urinária 3. Incontinência urinária frequente 4. Necessidade de cateterização vesical constante ou uso de medidas constantes para a evacuação 5. Perda da função vesical 6. Perda da função vesical ou genital V. Desconhecido

	EDSS:
0.0	Exame neurológico normal (todos os SF grau 0)
1.0	Sem incapacidade, sinais mínimos (SF no máximo grau 1)
1.5	Sem incapacidade, sinais mínimos em dois de sete SF (mais de um SF grau 1)
2.0	Incapacidade mínima em um SF (um SF grau 2, outros grau 0 ou 1)
2.5	Incapacidade mínima em dois SF (dois SF grau 2, outros grau 0 ou 1)
3.0	Incapacidade moderada em um SF (um SF grau 3, outros 0 ou 1), ou incapacidade leve em três ou quatro SF (três/quatro SF grau 2, outros 0 ou 1), embora totalmente ambulatorial
3.5	Totalmente ambulatorial, porém com incapacidade moderada em um SF (um grau 3) e um ou dois SF grau 2, ou dois SF grau 3, ou cinco SF grau 2 (outros 1 ou 0)
4.0	Totalmente ambulatorial sem ajuda, auto-suficiente, de pé aproximadamente 12 horas por dia apesar da incapacidade relativamente grave. Capaz de andar sem ajuda ou sem descanso por aproximadamente 500 metros.
4.5	Totalmente ambulatorial sem ajuda, de pé e ativo a maior parte do dia, capaz de trabalhar um dia inteiro, podendo por outro lado ter alguma limitação de atividade total ou requerer assistência mínima; caracterizado por incapacidade relativamente grave. Capaz de andar sem ajuda e sem descanso por aproximadamente 300 metros.
5.0	Capaz de andar sem ajuda ou descanso por 200 metros. Incapacidade prejudica atividades do dia-a-dia.
5.5	Capaz de andar 100 metros sem ajuda ou descanso. Incapacidade impede as atividades diárias.
6.0	Necessita de suporte unilateral intermitente ou constante (bengala, muleta ou suporte), necessário para deambular 100 metros com ou sem descanso.
6.5	Assistência bilateral constante necessária para andar 20 metros sem descanso.
7.0	Incapaz de andar mais do que 5 metros, mesmo com auxílio, essencialmente restrito à cadeira de rodas, se locomove sozinho na cadeira de rodas, se transfere sozinho, ativo na cadeira de rodas por 12 horas por dia.
7.5	Incapaz de dar mais do que alguns passos, restrito à cadeira de rodas, requer ajuda para transferir-se, locomove-se sozinho, porém não consegue se manter na cadeira de rodas o dia todo, pode requerer uma cadeira de rodas motorizada.
8.0	Essencialmente restrito à cama, cadeira ou cadeira de rodas, podendo estar fora da cama a maior parte do dia, preserva muitas de suas funções de cuidados pessoais, normalmente possui uso eficiente dos braços.
	Essencialmente restrito à cama na maior parte do dia, alguma função dos braços, mantém algum cuidado pessoal.
9.0	Paciente acamado e impotente. Ainda pode comunicar-se e comer.
9.5	Incapaz de se comunicar e/ou engolir.

ANEXO 8

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

INSTITUIÇÃO: INTITUTO DE PESQUISA CLÍNICA EVANDRO CHAGAS - IPEC – FUNDAÇÃO OSWALDO CRUZ

PROJETO DE PESQUISA: "VALIDAÇÃO DA ESCALA DE INCAPACIDADE NEUROLÓGICA DO IPEC DE AVALIAÇÃO DE PACIENTES COM MIELOPATIA ASSOCIADA AO HTLV-1"

INVESTIGADORES: Abelardo de Queiroz Campos Araújo, Felipe da Rocha Schmidt.

Este termo é apresentado em duas vias, ficando uma com o participante e outra com o investigador:

Consentimento informado:

De acordo com os princípios da boa prática médica, uma pessoa que vai participar de um estudo clínico deve dar, livremente, seu consentimento após ter sido informada, em termos compreensíveis, dos objetivos e implicações do estudo.

Seu consentimento deve ser obtido de forma livre por sua decisão e em nenhum momento seu médico assistente deverá influenciar de qualquer maneira para conseguí-lo.

Explicação do estudo:

Solicitamos sua participação nesta pesquisa, que tem como objetivo validar uma medida criada para a avaliação de incapacidade neurológica nos pacientes com mielopatia associada ao HTLV-1. Este estudo não influirá no curso de seu acompanhamento clínico no Instituto de Pesquisa Clínica Evandro Chagas.

Sua participação no estudo consistirá em ser avaliado, num mesmo dia, no decorrer de sua consulta regularmente agendada, por dois examinadores. Será submetido a uma avaliação neurológica através de perguntas e exame clínico.

Benefícios e Riscos:

O presente estudo não proporcionará nenhum risco ou alteração de seu tratamento. Os resultados deste estudo poderão influenciar de maneira positiva seu tratamento e acompanhamento, na medida em que será obtida uma avaliação mais eficaz da incapacidade causada pela sua doença, e consequentemente sucesso do tratamento proposto.

Os resultados obtidos serão anexados ao seu prontuário. Os resultados desse estudo poderão não implicar em seu benefício direto, mas poderão no futuro beneficiar outras pessoas com essa doença.

Confidencialidade:

Toda informação obtida durante o estudo a ser divulgada como dado científico será tratada de forma estritamente confidencial. Sua identidade será mantida em sigilo, sob qualquer hipótese.

Participação voluntária:

Sua participação no estudo é voluntária e lhe é reservado o direito de se recusar a participar ou retirar seu consentimento em qualquer fase da pesquisa, sem penalização alguma ou prejuízo de qualquer forma.

Não haverá nenhuma forma de compensação financeira ou outra qualquer pela sua participação no estudo.

Termo de participação:

Li as informações acima, entendi os objetivos, como também os potenciais benefícios e riscos decorrentes da participação nesta pesquisa. Tive a oportunidade de fazer perguntas e todas foram respondidas a contento.

Recebi uma cópia desse termo de consentimento e pela presente concordo de maneira voluntária a participar deste estudo.

Rio de Janeiro,

Assinatura

Nome do paciente: Número de matrícula:

Pesquisadores responsáveis pelo projeto:

Felipe da Rocha Schmidt

Telefone de contato: 3865-9500

Email: feliperschmidt@yahoo.com.br

Abelardo Q-C Araújo

Telefone de contato: 3865-9500

Email: abelardo@ipec.fiocruz.br

ANEXO 9

PROTOCOLO DO ESTUDO DE VALIDAÇÃO DA ESCALA DE INCAPACIDADE NEUROLÓGICA DO IPEC PARA PACIENTES COM MAH/PET

IDENTIFICAÇÃO:

Número do prontuário:

Nome:

DADOS EPIDEMIOLÓGICOS:

Sexo:

Data de nascimento:

Idade:

Cor:

Profissão:

Escolaridade:

Renda familiar mensal:

DADOS CLÍNICOS:

Mês e ano do início de sua doença:

Comorbidades:

Medicações em uso:

ANEXO 10

INVENTÁRIO DE DEPRESSÃO DE BECK

Este questionário consiste em 21 grupos de afirmações. Depois de ler cuidadosamente cada grupo, faça um círculo em torno do número (0, 1, 2 ou 3) diante da afirmação, em cada grupo, que descreve **melhor** a maneira como você tem se sentido na **última semana, incluindo hoje**.

Se várias afirmações num grupo parecerem se aplicar igualmente bem, faça um círculo em cada uma. **Tome o cuidado de ler todas as afirmações, em cada grupo, antes de fazer a sua escolha.**

1.
0 Não me sinto triste 1 Eu me sinto triste 2 Eu me sinto triste o tempo todo e não consigo sair disso 3 Estou tão triste ou infeliz que não posso agüentar
2.
0 Não estou particularmente desanimado quanto ao futuro 1 Eu me sinto desanimado quanto ao futuro 2 Sinto que não tenho nada por esperar 3 Sinto que o futuro é sem esperança e que as coisas não podem melhorar
3.
0 Não me sinto um fracassado 1 Sinto que falhei mais do que a pessoa comum 2 Quando olho para trás na vida, tudo o que vejo é uma porção de fracassos 3 Sinto que sou um fracasso completo
4.
0 Sinto tanto prazer com as coisas como antes 1 Não gosto mais das coisas como costumava 2 Não consigo mais sentir satisfação de verdade com coisa alguma 3 Estou insatisfeito (a) ou entediado (a) com tudo
5.
0 Não me sinto particularmente culpado (a) 1 Eu me sinto culpado (a) boa parte do tempo 2 Eu me sinto culpado (a) a maior parte do tempo 3 Eu me sinto culpado (a) o tempo todo
6.
0 Não sinto que estou sendo punido (a) 1 Sinto que posso ser punido (a) 2 Espero ser punido (a) 3 Sinto que estou sendo punido (a)
7.
0 Não me sinto decepcionado(a) comigo mesmo(a) 1 Eu me sinto decepcionado(a) comigo mesmo(a) 2 Eu me sinto enjoado(a) de mim mesmo(a) 3 Eu me odeio
8.
0 Não sinto que seja pior que os outros 1 Eu me critico por minhas fraquezas ou erros 2 Eu me responsabilizo o tempo todo por minhas falhas 3 Eu me culpo por todas as coisas ruins que acontecem

9.
0 Não tenho nenhum pensamento a respeito de me matar 1 Tenho pensamentos sobre me matar, mas não levo adiante 2 Gostaria de me matar 3 Eu me mataria, se tivesse uma oportunidade
10.
0 Não costumo chorar mais que as pessoas em geral 1 Choro mais agora do que costumava antes 2 Atualmente, choro o tempo todo 3 Eu costumava conseguir chorar, mas agora não consigo mesmo que o queira.
11.
0 Não me irrito agora mais do que em qualquer época 1 Fico molestado(a) ou irritado(a) mais facilmente que de costume 2 Atualmente me sinto irritado(a) o tempo todo 3 Não me irrito absolutamente com as coisas que costumavam irritar-me
12.
0 Não perdi o interesse nas outras pessoas 1 Interesso-me menos do que costumava pelas outras pessoas 2 Perdi a maior parte do meu interesse nas outras pessoas 3 Perdi todo o meu interesse nas outras pessoas
13.
0 Tomo decisões mais ou menos tão bem como em outra época 1 Adio minhas decisões mais do que costumava. 2 Tenho maior dificuldade em tomar decisões do que costumava ter 3 Não consigo mais tomar decisão nenhuma
14.
0 Não sinto que minha aparência seja pior do que costumava ser 1 Preocupo-me por estar parecendo velho(a) ou sem atrativos 2 Sinto que há mudanças permanentes em minha aparência que me fazem parecer sem atrativos 3 Considero-me feio
15.
0 Posso trabalhar tão bem quanto antes 1 Preciso de um esforço extra para começar qualquer coisa 2 Tenho de me esforçar muito para fazer qualquer coisa 3 Não consigo fazer nenhum trabalho
16.
0 Durmo tão bem quanto antes 1 Não durmo tão bem como costumava 2 Acordo uma ou duas horas mais cedo que de costume e tenho dificuldades para voltar a dormir 3 Acordo várias horas mais cedo que de costume e tenho dificuldade para voltar a dormir
17.
0 Não fico mais cansado(a) que o habitual 1 Fico cansado(a) com mais facilidade que de costume 2 Sinto-me cansado(a) para fazer qualquer coisa 3 Estou cansado(a) demais para fazer qualquer coisa
18.
0 Meu apetite não está pior que o habitual 1 Meu apetite não está tão bom quanto costumava ser 2 Meu apetite está muito pior agora 3 Não tenho mais nenhum apetite
19.
0 Não perdi muito peso, se é que perdi algum ultimamente 1 Perdi mais de 2,5 Kg 2 Perdi mais de 5,0 Kg 3 Perdi mais de 7,5 Kg
Estou deliberadamente tentando perder peso, comendo menos: SIM ( ) NÃO ( )

20.
0 Não me preocupo mais com minha saúde que o de costume 1 Preocupo-me com problemas físicos, dores e aflições, perturbações no estômago ou prisão de ventre 2 Estou muito preocupado(a) com problemas físicos e é difícil pensar em muito mais que isso 3 Estou tão preocupado(a) com problemas físicos que não consigo pensar em outra coisa
21.
0 Não tenho observado qualquer mudança recente em meu interesse sexual 1 Estou menos interessado(a) em sexo do que de costume 2 Estou bem menos interessado(a) em sexo atualmente 3 Perdi completamente o interesse por sexo

ANEXO 11

ESCALA DE EXPERIÊNCIA SEXUAL DO ARIZONA (ASEX) -VERSÃO BRASILEIRA

Para cada item indique o seu nível de um modo geral nesta última semana, incluindo o dia de hoje.
1) Como tem estado o seu desejo sexual? 1 – Muito aumentado 2 – Aumentado 3 – Normal 4 – Ligeiramente diminuído 5 – Muito diminuído 6 – Extremamente diminuído
2) Como se desencadeia a sua excitação sexual? 1 – De forma extremamente fácil 2 – Muito facilmente 3 – Facilmente 4 – Com dificuldades 5 – Com muitas dificuldades 6 – Não tenho qualquer excitação
3a) Quão facilmente você consegue obter lubrificação vaginal durante o ato sexual? 1 – De forma extremamente fácil 2 – Muito facilmente 3 – Facilmente 4 – Com dificuldades 5 – Com muitas dificuldades 6 – Nunca
3b) Quão facilmente você consegue obter e manter uma ereção peniana? 1 – De forma extremamente fácil 2 – Muito facilmente 3 – Facilmente 4 – Com dificuldades 5 – Com muitas dificuldades 6 – Nunca
4) Consegue atingir o orgasmo? 1 – De forma extremamente fácil 2 – Muito facilmente 3 – Facilmente 4 – Com dificuldades 5 – Com muitas dificuldades 6 – Nunca
5. O orgasmo é satisfatório? 1 – Extremamente satisfatório 2 – Muito satisfatório 3 – Razoavelmente satisfatório 4 – Ligeiramente insatisfatório 5 – Muito insatisfatório 6 – Não tenho orgasmo
ESCORE

ANEXO 12

ESCALA WHOQOL-BREF

Instruções: Este questionário é sobre como você se sente a respeito da sua qualidade de vida, saúde e outras áreas da vida. **Por favor, responda a todas as questões.** Se você não tem certeza sobre que resposta dar em uma questão, por favor, escolha entre as alternativas a que lhe parece mais apropriada. Esta, muitas vezes, poderá ser sua primeira escolha.

Por favor, tenha em mente seus valores, aspirações, prazeres e preocupações. Nós estamos perguntando o que você acha de sua vida, tomando como referência as **duas últimas semanas.** Por exemplo, pensando nas duas últimas semanas, uma questão poderia ser:

	nada	muito pouco	médio	muito	completa-mente
Você recebe dos outros o apoio de que necessita?	1	2	3	4	5

Você deve circular o número que melhor corresponde ao quanto você recebe dos outros o apoio de que necessita nestas últimas duas semanas. Portanto, você deve circular o número 4 se você recebeu "muito" apoio como abaixo.

	nada	muito pouco	médio	muito	completa-mente
Você recebe dos outros o apoio de que necessita?	1	2	3	4	5

Você deve circular o número 1 se você não recebeu "nada" de apoio.

Por favor, leia cada questão, veja o que você acha e circule no número que lhe parece a melhor resposta.

		muito ruim	ruim	nem ruim nem boa	boa	muito boa
1	Como você avalia sua qualidade de vida?	1	2	3	4	5
		muito insatisfeito	insatisfeito	nem satisfeito nem insatisfeito	satisfeito	muito satisfeito
2	Quão satisfeito você está com sua saúde?	1	2	3	4	5

As questões seguintes são sobre **o quanto** você tem sentido algumas coisas nas últimas duas semanas.

		nada	muito pouco	mais ou menos	bastante	extrema-mente
3	Em que medida você acha que sua dor (física) impede você de fazer o que você precisa?	1	2	3	4	5
4	O quanto você precisa de algum tratamento médico para levar sua vida diária?	1	2	3	4	5
5	O quanto você aproveita a vida?	1	2	3	4	5

6	Em que medida você acha que a sua vida tem sentido?	1	2	3	4	5
7	O quanto você consegue se concentrar?	1	2	3	4	5
8	Quão seguro(a) você se sente em sua vida diária?	1	2	3	4	5
9	Quão saudável é seu ambiente físico (clima, barulho, poluição, atrativos)?	1	2	3	4	5

As questões seguintes perguntam sobre **quão completamente** você tem sentido ou é capaz de fazer certas coisas nestas últimas duas semanas.

		nada	muito pouco	médio	muito	completa-mente
10	Você tem energia suficiente para seu dia-a-dia?	1	2	3	4	5
11	Você é capaz de aceitar sua aparência física?	1	2	3	4	5
12	Você tem dinheiro suficiente para satisfazer suas necessidades?	1	2	3	4	5
13	Quão disponíveis para você estão as informações que precisa no seu dia-a-dia?	1	2	3	4	5
14	Em que medida você tem oportunidades de atividade de lazer?	1	2	3	4	5

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

		muito ruim	ruim	nem ruim nem bom	bom	muito bom
15	Quão bem você é capaz de se locomover?	1	2	3	4	5

		muito insatisfeito	insatis-feito	nem satisfeito nem insatisfeito	satisfeito	muito satisfeito
16	Quão satisfeito você está com seu sono?					
17	Quão satisfeito você está com sua capacidade de desempenhar as atividades do seu dia-a-dia?					
18	Quão satisfeito você está com sua capacidade de trabalho?					
19	Quão satisfeito você está consigo mesmo?					
20	Quão satisfeito você está com suas relações pessoais (amigos, parentes, conhecidos, colegas)?					
21	Quão satisfeito você está com sua vida sexual?					
22	Quão satisfeito você está com o apoio que você recebe dos seus amigos?					
23	Quão satisfeito você está com as condições do local onde mora?					
24	Quão satisfeito você está com o seu acesso aos serviços de saúde?					
25	Quão satisfeito você está com o seu meio de transporte?					

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

		nunca	algumas vezes	frequentemente	muito frequentemente	sempre
26	Com que frequência você tem sentimentos negativos, tais como mau humor, desespero, ansiedade, depressão?					

ANEXO 13

DOMÍNIOS DA WHOQOL-BREF

Domínio	Facetas Incorporadas aos Domínios
1.Físico	Dor e desconforto Energia e fadiga Sono e repouso Mobilidade Atividades da vida cotidiana Dependência de medicação ou de tratamentos Capacidade de trabalho
Psicológico	Sentimentos positivos Pensar, aprender, memória e concentração Auto-estima Imagem corporal e aparência Sentimentos negativos Espiritualidade/Religião/Crenças Pessoais
Relações sociais	Relações pessoais Suporte (apoio) social Atividade sexual
Meio Ambiente	Segurança física e proteção Ambiente no lar Recursos financeiros Cuidados de saúde e sociais: disponibilidade e qualidade Oportunidades de adquirir novas informações e habilidades Participação em, e oportunidades de recreação/lazer Ambiente físico: poluição/ruído/trânsito/clima Transporte

Fonte: Fleck et al.[32]