

Antília Januária
Martins¹
Mônica Rodrigues
Campos²
Juan Clinton
Ilerena Jr.³
Ana Helena
Rotta Soares⁴

Adolescentes com osteogênese imperfeita - qualidade de vida

Adolescents with osteogenesis imperfecta - quality of life

RESUMO

Objetivo: Buscou-se, nesse estudo, avaliar a qualidade de vida (QV) dos adolescentes com osteogênese imperfeita (OI) inseridos no programa de tratamento com bisfosfonatos (pamidronato e alendronato) do Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF), unidade da Fundação Oswaldo Cruz (Fiocruz). **Métodos:** Trata-se de um estudo exploratório-descritivo, que empregou a abordagem quantitativa. Foram utilizados o Instrumento de Avaliação de Qualidade de Vida da Organização Mundial da Saúde (WHOQOL-100) e um questionário sociodemográfico. **Resultados:** Em relação ao perfil de 37 adolescentes estudados, 56,8% eram do sexo feminino, 62,2% tinham idade maior ou igual a 15 anos, 51,4% OI do tipo I e 59,4% encontravam-se em tratamento ambulatorial fazendo uso de alendronato. Quanto às características sociodemográficas, houve associação entre: instrução do adolescente e tipo de OI; instrução materna e regime de tratamento. Os domínios religiosidade/espiritualidade/crenças pessoais e relações sociais obtiveram os maiores escores (77,6 e 73,7 respectivamente). O pior escore foi o do meio ambiente (64,9), sendo esse o único com $p < 10$ entre os tipos de OI. **Conclusão:** Os resultados indicam que os adolescentes estão satisfeitos com sua QV em geral (69,3), porém com melhor escore entre aqueles do tipo I (77,8) e em tratamento ambulatorial (73,4).

PALAVRAS-CHAVE

Qualidade de vida, adolescente, genética, osteogênese imperfeita.

ABSTRACT

Objective: The objective of this study is to evaluate the quality of life (QoL) among adolescents with Osteogenesis Imperfecta enrolled in the bisphosphonate (pamidronate and alendronate) treatment program run by the Instituto Fernandes Figueira/Fiocruz. **Methods:** This descriptive exploratory study deployed a quantitative approach, using the World Health Organization Quality of Life Assessment Instrument (WHOQOL-100) and a socio-demographic questionnaire. **Results:** Among these 37 adolescents, 56.8% were female, 62.2% were 15 years old or more, 51.4% had Type I OI and 59.4% were on out-patient treatment taking alendronate. The socio-demographic characteristics revealed an association between adolescent education and OI type, as well as between maternal education and treatment regimens. The religiosity / spirituality / personal beliefs and social relationships items posted the highest scores (77.6 and 73.7 respectively) with the environment scoring lowest (64.9). **Conclusion:** The results indicate that adolescents with OI are satisfied with their QoL in general (69.3), mainly among those with type I (77.8) and under outpatient treatment (73.4).

KEY WORDS

Quality of life, adolescent, genetics, osteogenesis imperfecta.

¹Doutora em Saúde da Criança e da Mulher. Tecnologista em Saúde do Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira/Fiocruz. Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

²Doutora em Saúde Coletiva. Professora Titular do Departamento de Ciências Sociais da Escola Nacional de Saúde Pública Sérgio Arouca/Fiocruz. Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

³Doutor em Ciências Biológicas. Pesquisador Titular do Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira/Fiocruz. Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

⁴Doutora em Saúde da Criança e da Mulher. Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

Antília Januária Martins (antilia@iff.fiocruz.br) - Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF) / Fundação Oswaldo Cruz (Fiocruz) - Av. Rui Barbosa 716, Flamengo. Rio de Janeiro, RJ, Brasil. CEP: 22250-020.

Recebido em 28/07/2013 – Aprovado em 17/01/2014

➤ INTRODUÇÃO

O Brasil, como outros países em desenvolvimento, vivencia uma transição epidemiológica. Nesse panorama, o Sistema Único de Saúde (SUS) vem implementando uma série de estratégias para a prevenção e a monitorização das malformações congênitas. Dentre elas, a Portaria GM/MS nº 2.305/2001 e a Portaria SAS/MS nº 714/2010, que dizem respeito ao programa de tratamento da osteogênese imperfeita (OI)¹.

A OI é uma doença genética, caracterizada por fragilidade óssea e osteopenia, que leva a fraturas que podem ter origem intraútero e frequentemente evolui com graves deformidades ósseas e limitações funcionais. Ela pode ser classificada em quatro grupos principais: o tipo I, a forma leve, é caracterizado por poucas fraturas ao longo da vida, poucas deformidades dos ossos longos, escleras azuladas, estatura normal e dentinogênese imperfeita; o tipo II é letal no período perinatal. Os bebês são pequenos e muito hipotônicos. Podem-se observar múltiplas fraturas antes e depois do parto, deformidades graves e escleras escuras; o tipo III é a forma mais grave compatível com a vida. As pessoas afetadas têm face triangular, baixa estatura, inúmeras fraturas, deformidades dos ossos longos, escleras acinzentadas e dentinogênese imperfeita; já o tipo IV é formado por um grupo altamente heterogêneo, tanto em relação à gravidade, quanto às características clínicas. Apresenta um número variado de fraturas e arqueamento do fêmur, mesmo sem a ocorrência de fratura. Não se observa surdez e as escleras podem ser brancas ou cinzas².

O programa para a OI na rede pública de Saúde no Brasil oferece tratamento com medicamentos do grupo dos bisfosfonatos (pamidronato dissódico e alendronato dissódico), de forma gratuita, descentralizada e de acesso universal a todas as pessoas com essa condição. Esses são medicamentos que inibem a reabsor-

ção óssea, causando o aumento da densidade mineral óssea, a diminuição da dor óssea e do número de fraturas³, melhorando, assim, o prognóstico da doença. Porém, ainda há poucos estudos sobre a repercussão da intervenção na qualidade de vida dessa população, principalmente, em outras dimensões além da física. Ademais, vê-se a carência de estudos que tracem o perfil dessa clientela.

Destaca-se que não se tem uma definição unânime sobre o termo qualidade de vida, inclusive na literatura médica. No início da década de 1990, consolidou-se um consenso entre os estudiosos sobre a subjetividade e a multidimensionalidade do construto qualidade de vida⁴ devido à iniciativa da Organização Mundial da Saúde (OMS) de elaborar uma definição transcultural através de um projeto multicêntrico. A definição adotada concebe a qualidade de vida como sendo a percepção que a pessoa tem de sua posição na vida, considerando o contexto da cultura e sistema de valores nos quais ela está inserida, e em relação a seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações⁵.

Em razão de o tratamento com bisfosfonatos na OI ser ainda inovador, existem poucos estudos na literatura, principalmente relacionados à qualidade de vida. Levantamentos realizados em março de 2009 e março de 2011 na base de dados Medline, utilizando as palavras-chave "quality of life" e "osteogenesis imperfecta" apontaram 29 produções. Dessas, somente cinco tiveram como objetivo avaliar a qualidade de vida de pessoas com OI levando em consideração outras dimensões, além das biomédicas^{6,7,8,9,10}. As demais publicações baseavam-se no resultado positivo do uso dos medicamentos e nas intervenções em relação ao aumento na densidade mineral óssea, diminuição do número de fraturas esqueléticas, diminuição da dor e melhora no crescimento.

O presente estudo tem como objetivo descrever a qualidade de vida de adolescentes com

OI em tratamento no IFF, no período de agosto de 2009 a junho de 2010. O IFF é uma unidade da Fiocruz, referência nacional para o tratamento da OI, situado no Estado do Rio de Janeiro.

O conhecimento obtido pretende contribuir tanto para uma nova percepção sobre a doença, subsidiando os adolescentes e suas famílias, quanto para a qualificação de profissionais, principalmente da Saúde e da Educação, visando futuras intervenções que contribuam com a inclusão desses em todas as esferas da vida social. E, da mesma forma, contribuir com futuras pesquisas que queiram abordar outras dimensões relacionadas ao conceito de qualidade de vida além dos aspectos biológicos, bem como com estudos voltados para essa faixa etária, tão escassos no Brasil¹¹.

➤ MÉTODOS

Trata-se de um estudo exploratório-descritivo¹², que empregou dois instrumentos: o Instrumento de Avaliação de Qualidade de Vida da OMS (WHOQOL-100), respondido pelos adolescentes com OI, e o questionário sociodemográfico elaborado pelos pesquisadores, cujos dados foram fornecidos pelos respectivos responsáveis.

O WHOQOL-100 é um questionário constituído por 100 questões, que são divididas em seis domínios: físico, psicológico, nível de independência, relações sociais, meio ambiente e espiritualidade/religião/crenças pessoais. Cada domínio é dividido em 24 facetas e cada faceta é composta por quatro perguntas. Além das 24 facetas, há ainda a 25ª composta por perguntas sobre a vida em geral e sobre qualidade de vida. As respostas para as questões são dadas em uma escala do tipo Likert de 5 pontos⁵.

Quanto ao questionário sociodemográfico, suas questões tiveram o objetivo de conhecer as características sociodemográficas dos adolescentes, tais como: sexo, idade, escolaridade,

estado civil, estado civil dos responsáveis, escolaridade do pai, da mãe ou outro responsável, renda familiar e procedência.

A aplicação dos instrumentos se deu no ambulatório de genética médica do IFF, quando os adolescentes compareceram para a consulta médica de rotina, e na enfermaria de pediatria, durante a internação para administração do pamidronato.

Participaram do estudo 37 adolescentes, de ambos os sexos, com idades entre 12 e 18 anos, inscritos no programa para tratamento da OI, no período de agosto de 2009 a junho de 2010, e que se encontravam em tratamento venoso com pamidronato (internação) ou oral com alendronato (ambulatório) ou, ainda, em acompanhamento ambulatorial sem o uso de medicação.

Os dados foram analisados utilizando-se o *Statistical Package for the Social Sciences* (SPSS), versão 17.0, tendo ocorrido em duas etapas: uma descritiva e outra analítica. Na fase descritiva foram feitas as distribuições de frequência das variáveis, segundo o regime terapêutico medicamentoso: ambulatório/alendronato ou internação/pamidronato, bem como segundo a classificação de tipo de OI: tipos I, III ou IV. Na fase analítica, foram testadas as associações utilizando-se o teste Qui-Quadrado para as comparações entre as variáveis categóricas (estratos de análise) e a diferença de médias através do teste de diferença de média não paramétrico para a comparação entre as variáveis contínuas (escores de qualidade de vida).

Os escores do WHOQOL foram calculados conforme as recomendações da OMS. O banco de dados foi criado no *software* Epi Info e, posteriormente, transportado para o SPSS. Para a elaboração das tabelas e gráficos, foi usada também a planilha eletrônica *Microsoft Excel*. Para todas as análises, foi considerado o nível de significância (α) de 10% dada a dificuldade de captação de diferença significativa para alguns resultados devido ao reduzido número de sujeitos (n).

O projeto de pesquisa foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do IFF (registro CAAE nº 00340008000-09). Os entrevistados aceitaram livremente participar do estudo assinando o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

➤ RESULTADOS

Em relação ao perfil sociodemográfico, clínico e de qualidade de vida, os resultados desse estudo demonstraram que, da amostra de 37 adolescentes com OI, 21 (56,8%) eram do sexo feminino e 23 (62,2%) apresentavam idade maior ou igual a 15 anos. Todos estudavam na época da pesquisa, sendo que 25 (67,56%) cursavam o ensino fundamental. Quanto à renda familiar, a maioria apresentava de 1 a 2 salários mínimos (40,5%) ou de 3 a 5 salários mínimos (40,5%). A maioria, 26 (70,3%), residia fora do Estado do Rio de Janeiro. Quanto ao aspecto clínico, 19 adolescentes (51,4%) tinham OI do tipo I e 10 (45,5%) estavam em regime de tratamento ambulatorial, fazendo uso de alendronato no período da pesquisa. Ressalta-se que os quatro casos em acompanhamento clínico sem medicamento tinham o tipo I.

Nas Tabelas 1 e 2, as categorias de algumas variáveis socioeconômicas foram agrupadas para melhorar a precisão nos testes estatísticos, formando, assim, variáveis agregadas. Além disso, na Tabela 1, foram excluídos os quatro casos de adolescentes que se encontravam em tratamento ambulatorial sem medicamento, para possibilitar a comparação de grupos segundo a gravidade do regime terapêutico, e por este grupo apresentar um número de sujeitos (n) muito pequeno para ter representatividade. Assim, foram analisados os tipos de tratamento em relação às características de 33 adolescentes. Para análise da Tabela 2, os quatro casos foram incluídos, com o objetivo de avaliar a QV de todos os entrevistados.

Dessa forma, não foram encontradas associações entre as características sociodemográficas e o tipo de tratamento (Tabela 1), como também entre as características sociodemográficas e o tipo de OI (Tabela 2), ao nível de significância (α) de 10%. Dentre as variáveis socioeconômicas investigadas, as únicas que apresentaram evidência empírica com diferenças estatisticamente significativas foram o regime terapêutico e a instrução do adolescente ($p=0,078$), como também o tipo de OI e a instrução da mãe ($p=0,067$).

Verificou-se que adolescentes com ensino fundamental completo ou mais se encontravam prioritariamente em tratamento ambulatorial (84,6%), enquanto que, para aqueles com ensino fundamental incompleto, não houve predominância quanto ao tipo de tratamento. Quanto à instrução da mãe, aquelas que possuíam ensino fundamental completo ou mais, em sua maioria, eram mães de adolescentes com OI do tipo I (63%). Já a maioria das que tinham ensino fundamental incompleto, eram mães de filhos com OI do tipo III.

Em relação à qualidade de vida geral (QVG) dos adolescentes com OI, segundo as características sociodemográficas (Tabela 1), os resultados apontaram que existe associação entre o regime terapêutico/medicamento com: a faixa etária do adolescente ($p=0,044$), a instrução do adolescente ($p=0,095$), a situação conjugal dos responsáveis ($p=0,060$) e a renda familiar ($p=0,092$), sendo que os melhores escores de qualidade de vida foram os dos adolescentes do ambulatório/alendronato. Houve associação, também, entre o tipo de OI (Tabela 2) e o sexo do adolescente ($p=0,042$), a faixa etária ($p=0,004$), a instrução do adolescente ($p=0,093$ e $p=0,063$), a situação conjugal dos responsáveis ($p=0,040$), a instrução da mãe ($p=0,088$), a renda familiar ($p=0,007$ e $p=0,038$) e a procedência ($p=0,044$), com os adolescentes portadores de OI tipo I tendo escores superiores em relação aos demais.

Tabela 1. Distribuição do regime terapêutico/medicamento, de acordo com as características sociodemográficas e as médias de QVG. IFF/RJ, 2010.

Características Sociodemográficas	Regime Terapêutico/Medicamento (n=33)											
	Ambulatório Alendronato		Internação Pamidronato		Total		P_valor χ^2	Ambulatório Alendronato		Internação Pamidronato		P_valor (*)
	N	%	N	%	N	%		Média QVG				
Sexo												
Feminino	12	63,2	7	36,8	19	100	0,618	69,3	55,4	64,1	0,119	
Masculino	10	71,4	4	28,6	14	100		77,9	71,9	76,2	0,533	
Faixa etária												
Menor 15 anos	7	58,3	5	41,7	12	100	0,443	71,4	68,8	70,3	0,755	
Maior ou igual 15 anos	15	71,4	6	28,6	21	100		74,0	55,2	68,6	0,044	
Instrução do adolescente												
Fundamental incompleto	11	55,0	9	45,0	20	100	0,078	75,0	61,1	68,8	0,095	
Fundamental completo ou mais	11	84,6	2	15,4	13	100		71,4	62,5	70,0	0,538	
Situação conjugal dos responsáveis												
Casado/União estável	13	72,2	5	27,8	18	100	0,458	74,8	68,8	73,1	0,536	
Outros	9	60,0	6	40,0	15	100		70,8	55,2	64,6	0,060	
Instrução da mãe												
Fundamental incompleto	6	60,0	4	40,0	10	100	0,592	69,8	54,7	63,8	0,227	
Fundamental completo ou mais	16	69,6	7	30,4	23	100		74,5	65,2	71,6	0,239	
Renda familiar agregada												
Até 2 s.m.	9	60,0	6	40,0	15	100	0,458	72,2	53,1	64,6	0,092	
3 ou mais s.m.	13	72,2	5	27,8	18	100		73,9	71,3	73,1	0,690	
Procedência												
Município do Rio de Janeiro	3	60,0	2	40,0	5	100	0,894	70,8	43,8	60,0	0,153	
Outros municípios do estado do RJ	16	66,7	8	33,3	24	100		70,6	62,5	67,9	0,276	
Outros estados	3	75,0	1	25,0	4	100		89,6	87,5	89,1	0,868	

(*) P-valor do teste não-paramétrico de Mann-Whitney

Nível de significância (α) de 10%

Tabela 2. Distribuição do tipo de Osteogênese Imperfeita, de acordo com as características sociodemográficas e as médias de QVG. IFF/RJ, 2010.

Características Sociodemográficas	Tipo de OI (n=37)												
	Tipo I		Tipo III		Tipo IV		Total		P_Valor χ^2	Tipo I	Tipo III	Tipo IV	P_Valor (*)
	N	%	N	%	N	%	N	%		Média QVG			
Sexo													
Feminino	10	47,6	8	38,1	3	14,3	21	100	0,401	71,3	54,7	72,9	0,100
Masculino	9	56,3	3	18,8	4	25,0	16	100		84,0	64,6	68,2	0,042
Faixa etária													
Menor 15 anos	10	71,4	2	14,3	2	14,3	14	100	0,147	73,8	68,8	59,4	0,434
Maior ou igual 15 anos	9	39,1	9	39,1	5	21,7	23	100		81,3	54,9	74,5	0,004
Instrução do paciente													
Fundamental incompleto	11	52,4	6	28,6	4	19,0	21	100	0,984	76,1	56,3	70,3	0,093
Fundamental completo ou mais	8	50,0	5	31,3	3	18,8	16	100		78,9	58,8	70,1	0,063
Situação conjugal dos responsáveis													
Casado/União estável	14	63,6	5	22,7	3	13,6	22	100	0,193	79,9	58,8	70,1	0,040
Outros	5	33,3	6	40,0	4	26,7	15	100		70,0	56,3	70,3	0,273
Instrução da mãe													
Fundamental incompleto	2	20,0	5	50,0	3	30,0	10	100	0,067	84,4	52,5	68,8	0,088
Fundamental completo ou mais	17	63,0	6	22,2	4	14,8	27	100		76,5	61,5	71,3	0,139
Renda familiar agregada													
Até 2 s.m.	9	52,9	3	17,6	5	29,4	17	100	0,184	77,1	37,5	65,0	0,007
3 ou mais s.m.	10	50,0	8	40,0	2	10,0	20	100		77,5	64,8	83,2	0,038
Procedência													
Município do Rio de Janeiro	2	33,3	4	66,7	0	,0	6	100	0,143	75,0	57,8	.	0,376
Outros municípios do estado do RJ	13	50,0	7	26,9	6	23,1	26	100		75,5	57,1	67,3	0,044
Outros estados	4	80,0	0	,0	1	20,0	5	100		84,4	.	87,5	0,844

(*) P-valor do teste não-paramétrico de Kruskal-Wallis.

Nível de significância (α) de 10%

Quanto aos resultados referentes à qualidade de vida dos adolescentes, segundo o WHOQOL-100 e seus domínios, o Gráfico 1 resume os escores de avaliação dos seis domínios e das duas questões de avaliação geral de qualidade de vida do WHOQOL-100, e a Tabela 3 dos domínios em relação ao regime terapêutico e o tipo de OI. Pode-se observar no Gráfico 1 que, com o intervalo de confiança (IC) de 90%, os domínios que obtiveram os melhores escores de avaliação foram religiosidade/espiritualidade/crenças pessoais (77,4) e relações sociais (73,5). O domínio meio ambiente foi o que obteve o pior escore de avaliação (65,1). Na Tabela 3, ao se comparar o regime terapêutico/medicamen-

to e o tipo de OI em relação aos domínios do WHOQOL-100, obteve-se diferença estatística significativa na QVG ($p=0,072$ e $p=0,005$ respectivamente). O escore dos adolescentes em tratamento ambulatorial com alendronato é superior (73,4), como também dos adolescentes que têm OI Tipo I (77,8). Entretanto, não foi possível captar a diferença quando se observa cada domínio separadamente devido ao número de sujeitos. O único domínio que apresentou diferença estatística significativa foi o meio ambiente em relação ao tipo de OI ($p=0,091$). O fato da OI ser uma doença rara e provavelmente subnotificada no país dificultou a captação de um maior número de sujeitos para a pesquisa.

Gráfico 1. Médias e IC (90%) dos escores de avaliação dos domínios que compõem o WHOQOL-100. IFF/RJ, 2010.

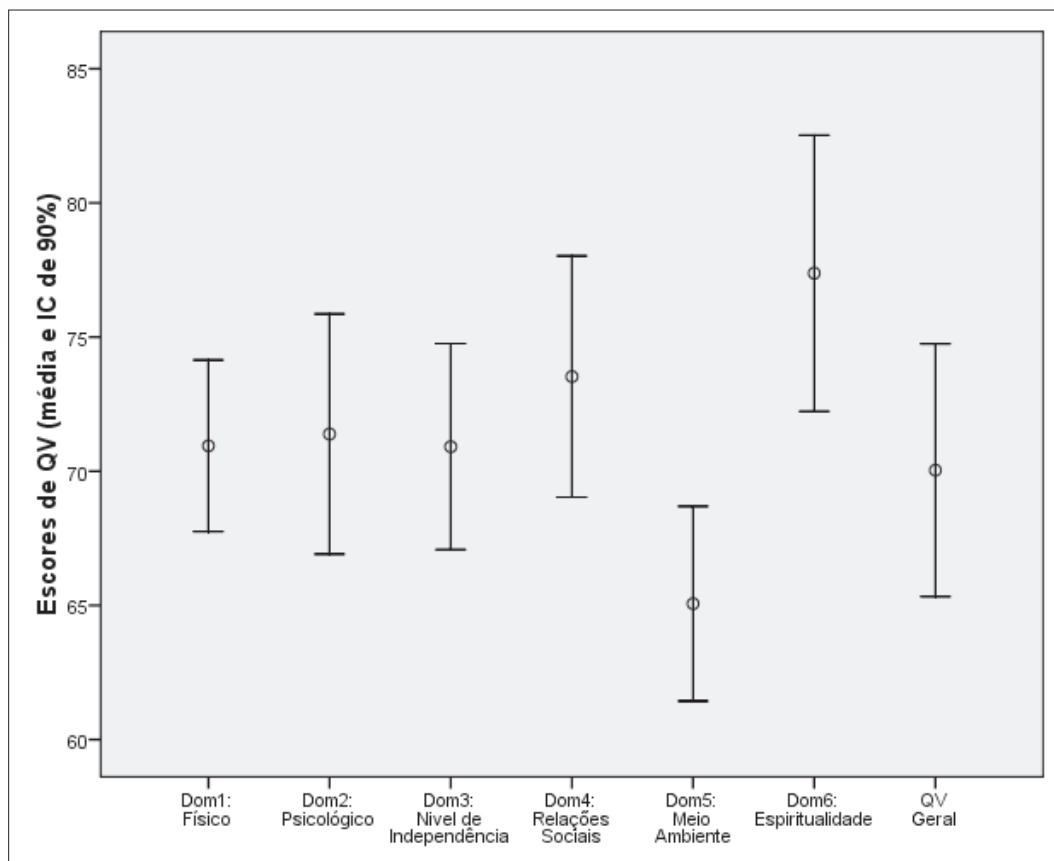


Tabela 3. Distribuição das médias dos domínios da qualidade de vida dos adolescentes, de acordo com o regime terapêutico/medicamento e o tipo de Osteogênese Imperfeita. IFF/RJ, 2010.

Domínios do WHOQOL	Regime Terapêutico/Medicamento (n=33)			P_Valor (*)
	Total	Ambulatório Alendronato	Internação Pamidronato	
	Média	Média	Média	
Dom1: Físico	71,5	73,0	68,6	0,294
Dom2: Psicológico	72,1	72,1	71,9	0,973
Dom3: Nível de Independência	71,1	73,2	66,9	0,146
Dom4: Relações Sociais	73,4	74,8	70,8	0,547
Dom5: Meio-Ambiente	64,3	64,6	63,6	0,840
Dom6: Espiritualidade	77,8	80,1	73,3	0,360
QV Geral	69,3	73,4	61,4	0,072
Domínios do WHOQOL	Tipo de OI (n=37)			P_Valor (**)
	Tipo I	Tipo III	Tipo IV	
	Média	Média	Média	
Dom1: Físico	69,8	70,8	73,8	0,753
Dom2: Psicológico	75,4	69,1	66,1	0,367
Dom3: Nível de Independência	73,8	63,7	74,6	0,124
Dom4: Relações Sociais	77,7	68,7	71,1	0,337
Dom5: Meio-Ambiente	69,7	60,3	59,8	0,091
Dom6: Espiritualidade	79,2	73,9	79,5	0,738
QV Geral	77,8	57,4	70,2	0,005

(*) P-valor do teste não-paramétrico de Mann-Whitney.

(**) P-valor do teste não-paramétrico de Kruskal-Wallis.

Nível de significância (α) de 10%

DISCUSSÃO

Ao se analisar a média de QVG dos adolescentes desse estudo de acordo com as características sociodemográficas e o regime terapêutico/medicamento e o tipo de OI, evidenciou-se que o nível de qualidade de vida foi melhor para os adolescentes que estavam em acompanhamento ambulatorial utilizando o alendronato e para os adolescentes com OI do tipo I.

Era mesmo esperado que os adolescentes com o tipo I obtivessem maiores escores de qua-

lidade de vida em relação aos demais devido à menor gravidade das manifestações clínicas¹². Além disso, as repercussões do tipo de tratamento na vida dos adolescentes e de suas famílias podem contribuir negativamente para a qualidade de vida dos mesmos, uma vez que podem interferir no convívio familiar e social e os afastar das atividades cotidianas. Alguns responsáveis precisam afastar-se do trabalho e/ou do estudo para acompanharem os filhos na internação, trazendo também um prejuízo, principalmente para os trabalhadores informais e autônomos.

As constantes internações para administração do pamidronato, cirurgias ortopédicas ou ainda pela imobilização de fraturas através de gesso podem repercutir negativamente na vida escolar dos adolescentes, fazendo com que eles se afastassem temporariamente da sala de aula, pelo menos três vezes ao ano. Todos esses fatores fazem com que o adolescente tenha alguma dificuldade em manter o ritmo de estudo e, em alguns casos, interrompa o ano letivo para priorizar o tratamento. Em relação à instrução da mãe, apesar de alguns estudos apontarem para a sua influência no quadro de saúde do filho¹³, torna-se impreciso fazer a mesma colocação quando se trata de uma doença genética hereditária, como também no caso desse estudo, pois não se tem informações sobre o grau de instrução materno anterior ao nascimento do filho com OI.

O domínio religiosidade/espiritualidade/crenças pessoais do WHOQOL-100 é percebido neste estudo como um dos recursos de enfrentamento da doença a que o adolescente recorre, como também uma forma de significar a doença e de enfrentar a experiência que ela representa, constituindo-se como uma importante estratégia de enfrentamento das barreiras e estigmas impostos pela OI. Alguns estudos têm investigado a associação entre religiosidade/espiritualidade e saúde¹⁴ devido à importância da religião na experiência humana e na promoção de suporte ao doente e sua família. Cabe ressaltar que as práticas religiosas, afiliações e crenças no campo da saúde influenciam os doentes, suas famílias e os profissionais de saúde, como também estão presentes na sociedade em geral¹⁵.

Quanto ao domínio relações sociais, a diferença gerada pela OI apresenta-se como um mediador das interações sociais do adolescente, ultrapassando a esfera do serviço médico e se estendendo à família, aos amigos, à escola e a outros lugares da vida social, o que ocorre também com adolescentes que apresentam outras patologias¹⁶. Além disso, a doença está presente na construção da sua identidade, na busca por

autonomia e na autoimagem, mas é na sexualidade que todas essas questões tornam-se mais acentuadas para o adolescente com OI, pois as diferenças físicas tornam-se mais marcantes, influenciando a possibilidade da expressão da sexualidade através do corpo. Porém, os adolescentes desse estudo demonstraram a satisfação e a importância que as relações pessoais e a sexualidade têm em suas vidas, bem como o suporte que recebem para o enfrentamento das adversidades impostas por suas condições. Já na pesquisa de Yacubian-Fernandes et al.¹⁷ com crianças com a Síndrome de Crouzon, na faixa etária entre 1 ano e 4 meses e 13 anos, e suas famílias, 63,3% das famílias apresentaram-se pessimistas quanto ao relacionamento social das crianças.

Em relação ao domínio meio ambiente, o estudo ressaltou a insatisfação dos adolescentes com o meio ambiente onde vivem, e esse achado está em consonância com a literatura sobre o tema. No estudo de Bampi et al.¹⁸, com pessoas na faixa etária de 16 a 59 anos que tinham lesão medular, o meio ambiente e a saúde física obtiveram os piores escores de avaliação (49,61 e 50,26, respectivamente). Entretanto, Cervan et al.¹⁹ em seu estudo sobre a qualidade de vida de pessoas com e sem acondroplasia, na faixa etária dos 14 aos 53 anos, não obtiveram diferença estatística no domínio meio ambiente. Mas, na pesquisa de Gordia et al.²⁰, esse domínio apresentou-se como ponto vulnerável da qualidade de vida de adolescentes sem deficiências, com idade entre 14 e 20 anos, estudantes do ensino médio. Ele é reconhecido nas produções nacionais que utilizaram o WHOQOL-100 como a pior faceta da qualidade de vida da população brasileira²⁰. Se esse domínio apresentou-se dessa forma para os adolescentes que não têm deficiências, deduz-se que é mais precário ainda para aqueles que têm.

Portanto, as limitações geográficas e de acessibilidade são observadas como fatores de maior interferência negativa na experiência de vida dos adolescentes do que as questões

ligadas às limitações sociais ou interpessoais causadas pela diferença. A religiosidade e as crenças pessoais, assim como as relações sociais, são dimensões da vida mais valorizadas por eles, e certamente contribuíram positivamente para tal resultado.

➤ CONCLUSÕES

A apropriação do construto “qualidade de vida” significa um avanço importante na ampliação da perspectiva do processo saúde-doença, quando este deixa de ser centrado na doença para incluir outros aspectos da vida do sujeito, refletindo, assim, o caráter multidimensional do construto e valorizando a história, a cultura, o cuidado com a saúde e a percepção do indivíduo.

Os dados obtidos nesse estudo evidenciaram a interferência da OI na vida dos adolescentes com as constantes idas aos serviços de saúde para consultas médicas, realização de exames e internações, ocasionando os afastamentos escolares e interferindo no convívio familiar e social. Apesar disso, os adolescentes demonstraram a

satisfação que têm com a sua vida em geral e a insatisfação com o meio ambiente onde vivem.

Ressalta-se que o estudo valorizou a condição dos adolescentes como sujeitos de pesquisa, permitindo conhecer a avaliação da qualidade de vida através da perspectiva desses, sem a mediação de seus responsáveis. Porém, estudos de qualidade de vida que valorizam a perspectiva do adolescente precisam ter instrumentos, linguagens e uma abordagem mais adequada a essa população.

Espera-se que esse conhecimento sirva de subsídio para futuros estudos nessa área e voltados para essa população específica. Uma possibilidade a ser explorada é a realização de pesquisa antes e durante o tratamento para avaliar se ocorreram mudanças na percepção da qualidade de vida no decorrer da intervenção. Outra sugestão é a construção de um instrumento específico para avaliar a qualidade de vida de adolescentes com OI. O WHOQOL-100 é realmente um instrumento importante, mas a OI tem características muito específicas e, por isso, torna-se interessante a construção de um instrumento que apreenda as nuances desta experiência.

➤ REFERÊNCIAS

1. Llerena Junior JC. Genética Médica, Sistema Único de Saúde Brasileiro (SUS) e integralidade na atenção e no cuidado à saúde. *Cienc Saude Colet.* 2002;7(1):21-5.
2. Sillence DO, Senn A, Danks DM. Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta. *J Med Genet.* 1979;16:101-16.
3. Rauch F, Glorieux FH. Osteogenesis Imperfecta. *Lancet.* 2004;363(9418):1377-85.
4. Seidl EMF, Zannon CMLC. Qualidade de vida e saúde: aspectos conceituais e metodológicos. *Cad Saude Publica.* 2004;20(2):580-8.
5. Fleck MPA, organizador. *A avaliação de qualidade de vida: guia para profissionais de saúde.* Porto Alegre: Artmed; 2008.
6. Widmann RF, Bitan FD, Laplaza FJ, Burke SW, DiMaio MF, Schneider R. Spinal deformity, pulmonary compromise and quality of life in osteogenesis imperfecta. *Spine.* 1999;24(16):1673-8.
7. Widmann RF, Laplaza FJ, Bitan FD, Brooks CE, Root L. Quality of life in osteogenesis imperfecta. *Int Orthop.* 2002;26(1):3-6.
8. Seikaly MG, Kopanati S, Salhab N, Waber P, Patterson D, Browne R, et al. Impact of alendronate on quality of life in children with osteogenesis imperfecta. *J Pediatr Orthop.* 2005;25(6):786-91.

9. Kok DHJ, Sackers RJB, Janse AJ, Pruijs HEH, Verbout AJ, Castelein RM, et al. Quality of life in children with osteogenesis imperfecta treated with oral bisphosphonates (Olpadronate): a 2-year randomized placebo-controlled trial. *Eur J Pediatr.* 2007;166(11):1155-61.
10. Van Brussel M, Takken T, Uiterwaal CS, Pruijs HJ, Van der Net J, Helders PJ, et al. Physical training in children with osteogenesis imperfecta. *J Pediatr.* 2008 Jan;152(1):111-6.
11. Soares AHR, Martins AJ, Lopes MCB, Britto JAA, Oliveira CQ, Moreira MCN. Qualidade de vida de crianças e adolescentes: uma revisão bibliográfica. *Cienc Saude Colet.* 2011;16(7):3197-206.
12. Marconi MA, Lakatos EM. Técnicas de pesquisa: planejamento e execução de pesquisas, amostragens e técnicas de pesquisa, elaboração, análise e interpretação de dados. São Paulo: Atlas; 2008.
13. Campos MR, Valencia LIO, Fortes BPMD, Braga RCC, Medronho RA. Distribuição espacial da infecção por *Ascaris Lumbricoides*. *Rev Saude Publica.* 2002;36(1):69-74.
14. Faria JB, Seidl EMF. Religiosidade e enfrentamento em contextos de saúde e doença: revisão da literatura. *Psicol Reflex Crit.* 2005;18(3):381-9.
15. Martins AJ, Cardoso MHCA, Llerena Júnior JC, Moreira MCN. A concepção de família e religiosidade presentes nos discursos produzidos por profissionais médicos acerca de crianças com doenças genéticas. *Cienc Saude Colet.* 2012;17(2):545-53.
16. Viaro VD, Silva KV. Qualidade de vida dos adolescentes curados de câncer: uma abordagem qualitativa e interdisciplinar. *Adolesc Saude.* 2012;9(1):39-45.
17. Yacubian-Fernandes A, Ducati LG, Silva MV, Abramides DVM, Perosa GB, Palhares A, et al. Síndrome de Crouzon: fatores envolvidos no desenvolvimento neuropsicológico e na qualidade de vida. *Arq Neuropsiquiatr.* 2007;65(2-B):467-71.
18. Bampi LNS, Guilhem D, Lima DD. Qualidade de vida em pessoas com lesão medular traumática: um estudo com o WHOQOL-bref. *Rev Bras Epidemiol.* 2008;11(1):67-77.
19. Cervan MP, Silva MCP, Lima RLO, Costa RF. Qualidade de vida entre sujeitos acondroplásicos e não-acondroplásicos. *J Bras Psiquiatr.* 2008;57(2):105-11.
20. Gordia AP, Quadros TMB, Campos W. Variáveis sociodemográficas como determinantes do domínio meio ambiente da qualidade de vida de adolescentes. *Cienc Saude Colet.* 2009;14(6):2261-8.