

**UNIVERSIDADE DE SANTO AMARO
FACULDADE DE FISIOTERAPIA**

FERNANDA APARECIDA DA SILVA

**PERCEPÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA
DOS CUIDADORES DE MENINAS
COM SÍNDROME DE RETT**

**SÃO PAULO
2014**

FERNANDA APARECIDA DA SILVA

**PERCEPÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA
DOS CUIDADORES DE MENINAS
COM SÍNDROME DE RETT**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado para obtenção do título de bacharel em Fisioterapia da Universidade de Santo Amaro. Sob orientação da Prof.^a Ms Ângela Mitzi Hayashi Xavier.

**SÃO PAULO
2014**

**PERCEPÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA DOS CUIDADORES DE
MENINAS COM SÍNDROME DE RETT**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado para obtenção do
título de Bacharel em Fisioterapia do Curso de Fisioterapia da
Universidade de Santo Amaro.

Data da Aprovação: 10, 12, 14

BANCA EXAMINADORA



Profª Ms. Angela Mizzi Hayashi Xavier
(Orientadora)



Ft Esp Thatiana S. Torrecilhas de Castro
(Banca externa)



Profa Ms Dalva Maria Almeida Marchese
(Banca Interna)

CONCEITO FINAL: 9,7

Dedico este trabalho aos meus familiares; namorado, e principalmente aos pacientes com Síndrome de Rett e aos seus familiares, que me auxiliaram neste trabalho.

AGRADECIMENTOS

Em primeiro lugar gostaria de agradecer a Deus, o que seria de mim sem a fé que tenho nele.

A professora Ângela Mitzi, exemplo de pessoa, que teve toda paciência e dedicação com esse trabalho, me dando todo auxílio necessário, tenho o privilégio de ser orientada por uma pessoa tão admirável.

Aos pacientes com Síndrome de Rett e seus familiares, que foram solidários com o desenvolvimento desta pesquisa.

A Associação Brasileira de Síndrome de Rett, em especial à Silvana Santos pela atenção e orientação sobre o assunto com essa pesquisadora e a Marisa Uezato, pela disposição e paciência que teve e me receber na associação.

À minha família, por sua capacidade de acreditar e investir em mim, principalmente a minha mãe Liturgia, pelo seu cuidado e dedicação, exercendo o papel de pai e mãe muito bem, sempre demonstrando que é uma guerreira, te amo, com todas as palavras e pronúncias, em todos os sentidos e jeitos, com todas as circunstâncias, simplesmente te amo.

As minhas irmãs; Sandra, que tem um conhecimento incessável da vida, e sempre me mostrou os caminhos, dando orientações do qual seguir. A Claudia, que exerce seu papel como irmã e madrinha junto com meu padrinho Elivelto, que são partes essenciais em minha vida. E a minha segunda mãe Selma, que sempre apoiou todas minhas ideias malucas. Vocês sempre me mostraram que nada na vida é por acaso, e que somos responsáveis pelo nosso futuro.

Ao meu namorado e amigo Alexandre, pessoa que amo partilhar a vida, obrigado pelo carinho, paciência, e por sua capacidade de me trazer paz na correria de cada semestre.

A todos aqueles amigos, colegas e professores, que de alguma forma estiveram e estão próximos de mim, fazendo esta vida valer cada vez mais a pena.

“Só existem dois dias no ano que nada pode ser feito. Um se chama ontem e o outro se chama amanhã, portanto hoje é o dia certo para amar, acreditar, fazer e principalmente viver.”

Dalai Lama

RESUMO

INTRODUÇÃO: A Síndrome de Rett é uma das doenças que mais afeta o desenvolvimento neurológico de meninas e mulheres. Acomete o sistema motor, físico e cognitivo, tornando-as completamente dependentes. Um tema questionável é a qualidade de vida dos cuidadores, que por muitas vezes são os familiares mais próximos das meninas, já que há uma alteração de sua rotina a partir da descoberta da doença. **OBJETIVOS:** Verificar a percepção da qualidade de vida vivenciada pelos cuidadores de meninas com Síndrome de Rett. **MÉTODO:** Foi realizada uma pesquisa de campo exploratória, através da aplicação de um questionário para os cuidadores de meninas com Síndrome de Rett, em relação a percepção da qualidade de vida dos mesmos, desde que se tornaram cuidadores, um composto de dez pessoas, que estavam cadastrados na Associação Brasileira de Síndrome de Rett- Abre-te e estavam presentes na hora da pesquisa. **RESULTADOS:** A amostra se caracteriza com o gênero 100% feminino, e nota-se que apesar do comprometimento cotidiano das cuidadoras, as mesmas conseguem levar o dia-a-dia de uma forma satisfatória. **CONCLUSÃO:** Apesar da amostra apresentar algumas atividades cotidianas comprometidas, as cuidadoras apresentaram respostas positivas em relação as a percepção da qualidade de vida das mesma, sendo subjetiva as respostas para uma boa qualidade de vida.

.

Palavras chave: síndrome de rett, qualidade de vida, cuidadores.

Abstract

INTRODUCTION: Rett syndrome is one of the diseases that most affect the neurological development of girls and women. It affects the motor system, physical and cognitive, making them totally dependent. A theme questionable is the quality of life of caregivers, who often are the closest relatives of the girls, now that there is a change in your routine from the discovery of the disease. **OBJECTIVES:** Check the the perception of the quality of life Experienced by caregivers of girls with Rett syndrome. **METHOD:** We conducted a survey of exploratory field, through the application of a questionnaire for caregivers of girls with Rett syndrome, in relation to the perception of quality of life, since they became caregivers, a compound of ten people, who were registered in Association Brazilian of syndrome Rett (Abre-te) were present at the time of the survey. **RESULTS:** The sample is characterized with the gender 100% female, and it should be noted that despite the daily involvement of caregivers, are able carry the day-to-day in a satisfactory manner. **CONCLUSION:** Although the sample presents some activities of daily living impaired, caregivers showed positive responses in relation to the perception of the quality of life of same, being subjective responses to a good quality of life.

Descriptors: Rett syndrome, quality of life, caregivers.

Sumário

1. INTRODUÇÃO	9
2. OBJETIVOS	14
3. METODOLOGIA.....	15
3.1 Casuística	15
3.2 Materiais	15
3.3 Métodos.....	15
3.4 Aspectos éticos da pesquisa:	16
4. RESULTADOS	17
4.1 Resultados quantitativos.....	17
4.1 Resultados qualitativos.....	20
5. DISCUSSÃO	22
6. CONCLUSÃO.....	29
REFERÊNCIAS.....	30
APÊNDICE A- QUESTIONÁRIO	34
APÊNDICE B- CARTA DE SOCILITAÇÃO À ABRETE.....	40
APÊNDICE C- CARTA DE ESCLARECIMENTO AO SUJEITO DE PESQUISA.....	42
APÊNDICE D- TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO.....	44
APÊNDICE E- ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE SINDROME DE RETT	46
APÊNDICE F- PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP.....	48

1. INTRODUÇÃO

A qualidade de vida pode ser definida como o bem estar do indivíduo dentro de seu grupo social, englobando em seu contexto saúde, crenças e hábitos pessoais, sendo influenciado por fatores intrínsecos e extrínsecos, e as alterações desses aspectos podem acarretar em diversas doenças, apesar de ser altamente discutido, o termo de qualidade de vida ainda é complicado de ser abordado, pelo fato de não ter uma definição universal aceita (Azevedo *et al.*, 2013).

A Síndrome de Rett (SR) é uma condição considerada desafiadora para os profissionais que estão em contato com a doença, tendo em vista a gravidade do comprometimento tanto motor como cognitivo (Monteiro, 2007) é uma das principais causas de incapacidade cognitiva entre mulheres (Percy, 2014).

Segundo a Associação Brasileira de Síndrome de Rett (Abre-te), estima-se que há cerca de quatro mil pessoas com SR no Brasil, porém constam nos cadastros da associação somente 600, numero considerado extremamente inferior em relação aos possíveis casos. Acredita-se que esse baixo número esteja relacionado a falta de campanhas de divulgação sobre a doença e tratamento, ocorre também que muitas vezes o diagnostico é efetuado erroneamente por muitos profissionais da área da saúde, que desconhecem a patologia, mesmo com os avanços atuais das pesquisas (Abre-te, 2014).

A SR foi descrita inicialmente pelo austríaco Dr. Andreas Rett, em 1966, como uma condição caracterizada por deterioração neuromotora em crianças do sexo feminino, quadro clinico bastante singular e acompanhado por hiperamonemia, chegando ao diagnóstico de uma desordem no desenvolvimento neurológico enfatizando “Atrofia Cerebral Associada à Hiperamonemia”. Esta síndrome passou a ser mais conhecida e esclarecida a partir de 1983, devido a publicação realizada por Hagberget *al.*, que descreveu em um estudo realizado com 35 meninas, no qual a hiperamonemia não foi confirmada como um sinal habitual presente da síndrome, anteriormente apresentado por Rett (Schwartzman, 2003).

Após a publicação deste estudo foi designado o epônimo de “Síndrome de Rett”, sugestão que homenageou a dedicação e trabalho do médico austríaco (Schwartzman, 2003).

Atualmente estima-se que a prevalência seja 1:10.000 e 1:15.000 crianças do sexo feminino, considerando-se uma das causas mais frequentes de deficiência mental em meninas (Mercadante *et al.*, 2006; Sidoli, *et al.*, 2010; Ramirez *et al.* 2013).

A etiologia era desconhecida até recentemente, mas em 1999, foi confirmado que a base genética da doença está correlacionada com a mutação no gene MECP2 (Methyl-CpG-Binding Protein 2), que é uma proteína nuclear, com herança dominante ligada ao cromossomo X, por isso atinge em maior parte crianças do sexo feminino (Veiga e Toralles, 2002; Chapleau *et al.*, 2013). Segundo Veiga e Toralles (2002), a doença é considerada letal e atípica nas crianças do sexo masculino. Embora estudos atuais relatem casos de meninos, ainda que com sintomas atípicos ou parciais da SR (Sidoli *et al.*, 2010 e Mercadante *et al.*, 2006).

A literatura cita que mais de 200 mutações foram identificadas em relação à mutação do MECP2, mas apenas 8 tipos de mutações são responsáveis por aproximadamente 60% dos casos de SR (Chapleau *et al.*, 2013). O gene MECP2, é um dos principais genes responsáveis pelo retardo mental, onde a mutação leva a diminuição de ramificações dos neurônios piramidais. A alteração está devidamente relacionada à quase 80% dos casos de SR, em meninas heterozigotas, e em meninos homozigotos (Vasconcelos, 2004).

A doença evolui de forma previsível, inicialmente a criança tem o desenvolvimento normal entre os 6 à 18 meses, e então começa a apresentar os primeiros sinais e sintomas da doença, a classificação do estágio da doença é dividida em quatro etapas, sendo elas: período de estagnação precoce, período de regressão rápida e destrutiva, período pseudo-estacionário, e por fim a deterioração motora tardia (Veiga e Toralles, 2002; Sidoli *et al.*, 2010).

O período de estagnação precoce ocorre entre os 6 e 18 meses sendo caracterizado pela desaceleração do desenvolvimento psicomotor e pelo

crescimento do crânio, a tendência a perda da interação social. A partir dos três primeiros anos de vida pode haver regressão psicomotora, perda de fala, irritabilidade, arritmia respiratória e movimentos estereotipados das mãos. Esses sinais caracterizam o período de regressão rápida e destrutiva (Mercadante *et al.*, 2006; Veiga e Toralles, 2002).

O próximo período pseudo-estacionário ocorre entre 2 e 10 anos e pode durar anos, tendo uma discreta melhora de alguns sinais e sintomas em especial a interação social e expressões emocionais, também é evidenciado algumas alterações presentes como escoliose, crises epiléticas apresentando vários tipos de convulsões, episódios de hiperventilação, bruxismo e ataxia (Mercadante *et al.*, 2006; Veiga e Toralles, 2002).

E por fim, a deterioração motora tardia, que ocorre a partir dos 10 anos, e é caracterizada pelo comprometimento motor, levando a uma lenta progressão dos movimentos, sendo constante: deformidades posturais, perda progressiva da marcha, desvio cognitivo grave e distúrbio dos neurônios motores periféricos (Mercadante *et al.*, 2006; Veiga e Toralles, 2002).

A sobrevida das meninas com SR pode ser limitada, tendo como uma das causas a morte súbita em especial as decorrentes de casos infecciosos e a escoliose levando à problemas respiratórios, limitando assim a qualidade e expectativa de vida destas. Já se sabe a causa-mutação estudos relatam a procura pelo tratamento certo, sendo ainda testados em animais (Schwartzman, 2003).

Atualmente há estudos sobre o rastreamento ocular das meninas com SR, sendo que diante de observações e relatos dos pais que sugerem que as meninas são capazes de estabelecer contato com os olhos, conseguindo acompanhar e comunicar-se visualmente, mostrando desejos particulares através do olhar (Rose *et al.*, 2013).

Não há prevenção para a SR, devido à dificuldade do diagnóstico e do tempo em que se leva para apresentar os primeiros sinais clínicos, hoje o tratamento se baseia na melhora da qualidade de vida das meninas com a doença e dos familiares, visando minimizar os prejuízos causados característicos da síndrome,

principalmente social, com o auxílio do psicólogo capacitado. Não se pode deixar de correlacionar a equipe multidisciplinar que também é importante nesse tratamento, envolvendo familiares, professores e profissionais da saúde, todos proporcionando o conforto e tentando minimizar o sofrimento da família e da criança (Fraga *et al.*, 2004).

A reabilitação motora tem como foco a fisioterapia, apesar de ser uma doença de caráter progressivo, com a intervenção fisioterapêutica, vários objetivos podem ser traçados, visando o retardo e a prevenção de determinadas funções como a perda da marcha ou a deambulação, e as aquisições motoras se tratadas adequadamente, uma forma de tratamento utilizada é a hidroterapia, embora ainda seja pouco limitado seus estudos. (Castro *et al.* 2004)

A escoliose está presente em 50% a 90% dos indivíduos com a doença, aparecendo durante o crescimento juvenil e se acentuando de forma rápida na adolescência, a fisioterapia trabalha na flexibilidade, força e no movimento, mas somente esta terapia pode não é o suficiente para evitar o agravamento da curvatura, necessitando do auxílio de órteses para a coluna, para retardar o ritmo da progressão da curva (Koop, 2011).

A artrodese é um tratamento cirúrgico indicado em casos cujo ângulo de Cobb está acentuado e fora dos padrões normais, visando a melhora na qualidade de vida dos pacientes com SR, considerando a redução da escoliose severa um benefício, um deles é auxiliando o paciente para sentar, e facilitando o manuseio pelos seus cuidadores. Um estudo mostra que depois da cirurgia houve também a diminuição da frequência de internação relacionada a problemas respiratórios, porém optar por essa decisão é difícil devido as complicações inerentes ao tratamento (Sidoliet *al.*, 2010).

As meninas necessitam de atenção e cuidados diários, sendo preciso um acompanhamento contínuo de um cuidador, papel este desempenhado por um profissional ou por um familiar que na maioria das vezes não está preparado para lidar com a situação. O cuidador pode ou não passar por certas situações como estresse, constrangimento e afastamento de seus familiares, sendo afetado o seu

bem estar físico, psicológico e emocional; mexendo com bem estar da família e das meninas com a doença (Sousa *et Al.*, 2008).

O cuidar é um dos sentimentos que nos caracterizam como seres humanos, então houve interesse em obter informações sobre a percepção da qualidade de vida dos cuidadores dessas meninas com SR, a fim de montar o perfil desses cuidadores, já que segundo a literatura essas meninas possuem um comprometimento severo da capacidade cognitiva e motora, dentre outros fatores que cercam a doença.

2. OBJETIVOS

2.1 Geral

Verificar a percepção da qualidade de vida vivenciada pelos cuidadores de meninas com Síndrome de Rett.

2.2 Específico

- Identificar as atividades cotidianas comprometidas dos cuidadores após o aparecimento dos primeiros sinais e sintomas da doença nas meninas.
- Relacionar a percepção da qualidade de vida ao tempo de cuidadora.
- Discriminar e quantificar as informações obtidas pela pesquisa.

3. MÉTODOLOGIA

3.1 Casuística

Foram selecionadas aleatoriamente dez cuidadoras regulares de meninas com SR, cadastradas na Abre-te.

Os critérios de inclusão da amostra foram: cuidadores de meninas com SR, que estavam no local, que aceitaram participar voluntariamente da pesquisa e assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido após leitura e discussão da Carta de Esclarecimento do Sujeito de Pesquisa.

Foram considerados critérios de exclusão: os cuidadores eventuais; os ausentes no dia da aplicação do questionário; os que tenham dificuldade de compreensão do questionário.

3.2 Materiais

Foi aplicado um questionário (APÊNDICE A) com vinte questões de múltipla escolha referentes aos dados pessoais, a fim de caracterizar a amostra, e perguntas referentes à qualidade de vida dos cuidadores envolvendo as alterações relacionadas ao seu comprometimento físico e psicológico. Este questionário foi elaborado pelas autoras para caracterizar especificamente a população dessa pesquisa e sua qualidade de vida.

O presente estudo não teve custo direcionado à instituição, visto que o mesmo foi totalmente assumido pelas pesquisadoras.

3.3 Métodos

Foi explicado detalhadamente o questionário (APÊNDICE A), item por item, individualmente, bem como a Carta de Esclarecimento ao Sujeito da Pesquisa (APÊNDICE C) e o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido. (APÊNDICE D)

Após isso os indivíduos consentiram em realizar a pesquisa espontaneamente, receberam a Carta de Esclarecimento ao Sujeito da Pesquisa e o Termo de

Consentimento Livre e Esclarecido, depois o questionário a ser respondido individualmente. O recolhimento do questionário foi feito pela acadêmica Fernanda Aparecida da Silva imediatamente após o preenchimento.

A partir das respostas aos questionários, foram analisadas as informações e os dados pessoais, caracterizando a amostra. Os dados referentes à qualidade de vida foram utilizados para estudo das queixas mais frequentes e para a preparação de orientações específicas aos cuidadores, em forma de palestra na Abre-te sobre qualidade de vida, enfatizando as estratégias para enfrentar as principais queixas detectadas. Essa palestra foi elaborada e ministrada pela professora Ângela Mitzi Hayashi Xavier e pela acadêmica Fernanda Aparecida da Silva, responsáveis por essa pesquisa.

Esse trabalho foi encaminhado à Comissão de Avaliação do Congresso de Iniciação Científica da UNISA e após aprovação, devidamente apresentado.

3.4 Aspectos éticos da pesquisa

Para a aplicação da pesquisa foi solicitada a Coordenação da Associação Brasileira de Síndrome de Rett (APÊNDICE B) a autorização para abordagem dos cuidadores que estavam no local, na data e horário previsto.

A Carta de Esclarecimento ao Sujeito da Pesquisa (APÊNDICE C) que foi entregue aos sujeitos para conhecimento sobre a metodologia da pesquisa e também colhida assinatura no Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) (APÊNDICE D); uma cópia de cada documento ficou na posse do sujeito.

A coparticipante assinou a Declaração de acordo com a Carta Circular 212/2010, CNS/CONEP (APÊNDICE E).

Todos os termos foram elaborados conforme a Resolução 466, de 12 de dezembro de 2012.

O projeto dessa pesquisa foi submetido e aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa da Universidade de Santo Amaro – UNISA, localizada na Rua Professor Enéas de Siqueira Neto, nº 340, Jardim das Imbuías, São Paulo - SP, CEP: 04829-900, Parecer Consubstanciado do CEP (APÊNDICE F) para apreciação o nº do CAAE 31104914.5.0000.0081.

4. RESULTADOS

Os dados obtidos durante a pesquisa foram organizados em tabelas para possibilitar uma melhor visualização dos mesmos.

4.1 Resultados quantitativos

As tabelas a seguir, mostram cada um dos itens avaliados na pesquisa. A primeira coluna corresponde à descrição do item avaliado e a segunda corresponde aos resultados calculados por média e ou porcentagem, obtidos após a aplicação do questionário. Foram entrevistadas 10 mães, que também realizam o papel de cuidadoras de meninas com SR.

A tabela 1 apresenta a caracterização da amostra, nela se observa a total frequência de mulheres (100%), bem instruídas academicamente e cujas filhas são dependentes (90%). Os valores abaixo relativos à idade e tempo de cuidadora, são demonstrados em média, sendo a idade mínima 30 anos e a máxima 61 anos, e o tempo como cuidadora, o menor 4 anos, e o maior 30 anos.

Tabela 1- Caracterização da Amostra

Caracterização da Amostra	
Gênero	100% Feminino
Idade	$\bar{x} = 41,1$ anos
Tempo de cuidadora	$\bar{x} = 13,8$ anos
Grau de dependência da Filha	90% São dependentes da mãe
Grau de escolaridade	50% Com superior completo ou incompleto
Estado Marital	20% com ensino médio completo
Trabalha	80% São casadas ou União Estável
	70% Não trabalham

Tabela 1- Os resultados estão apresentados em porcentagem e media final.

Na tabela 2, foram mencionados todos os itens do questionário que possuem queixas e fatores, que contribuem para uma alteração no cotidiano das cuidadoras. Nota-se que apesar das dores musculares terem alta frequência (70%), a mesma proporção relata que as dores não atrapalham no trabalho. Observa-se que (60%) dedica 24hs ao cuidado, e 80% tem um meio de transporte particular, mas (90%) se declaram muito satisfeitas com o transporte.

Tabela 2- Queixas mais frequentes.

Queixas principais	
Doenças	70% Dores musculares 20% Nenhuma 10% Depressão
Dores atrapalham o trabalho	70% Não, nem um pouco/Um pouco 30% Moderadamente/Bastante
Avaliam o sono	50% Muito bom/ Bom 50% Ruim/ Muito Ruim
Atividades físicas/ Cultural /Lazer	60 % Não 40% Sim
Ambiente Familiar	90% Excelente/ Muito Bom/ bom 10% Muito Ruim
Horas de cuidado	60% 24 horas 40% Parte do dia
Auxilio no cuidado	90% Sim 10% Não
Meio de transporte	80% Particular 20% Publico
Satisfação do meio de transporte	90 % Muito Satisfeito/ Satisfeito 10% insatisfeito
Sentimentos negativos	60% Nunca/raramente 40% As vezes/ frequentemente

Tabela 2- Resultados apresentados em porcentagem.

A tabela 3, esta relacionada com a preocupação em relação a saúde, e pode-se observar que (60%) das cuidadoras, consideram o acesso ao serviço de saúde satisfatório, e que o mesmo numero tem a preocupação de ir pelo menos uma vez ao serviço de saúde.

Tabela 3- Atenção básica aos serviços e ao cuidado de saúde.

Serviços de Saúde	
Acesso a serviços de saúde	60% Muito satisfeito/ Satisfeito 30% Insatisfeito 10% Indiferente
Idas ao Médico	60% Menos de uma vez/ Uma vez ao ano 40% Três vezes ou mais

Tabela 3- Resultados em porcentagem.

Na tabela 4 constam todos os itens do questionário relacionados à percepção em relação a qualidade de vida das mesmas. Verifica-se que a maioria das respostas foi regular para uma boa qualidade de vida, e as respostas variaram entre excelente, muito boa e boa, sendo: lazer (60%), atividade física (40%), humor (40%), convívio social (40%), saúde (40%), espiritualidade (40%) e condições financeiras (60%).

Tabela 4- Percepção da qualidade de vida.

Qualidade de Vida	
Lazer	60% Muito Boa/ Boa 20% Excelente 20% Ruim/ Péssima
Atividade Física	40 % Boa 20% Excelente 40% Ruim/ Péssima
Humor	40% Excelente/ Muito Boa 50% Boa 10% Péssima

Convívio Social	40% Excelente/Muito Boa 40% Boa 20% Ruim/ Péssima
Saúde	40% Excelente/Muito Boa 40% Boa 20% Ruim/ Péssima
Espiritualidade	40% Muito Boa 60% Boa
Condições Financeiras	60% Boa 30% Excelente 10% Ruim

Tabela 4- Respostas em porcentagem.

4.2 Resultados qualitativos.

Na aplicação do questionário, em entrevista informal com as 10 mães, obtivemos algumas informações que devem ser consideradas e analisadas, sendo relevantes para a discussão do trabalho. A primeira situação que se pode mencionar é a de uma das cuidadoras, de 35 anos, cuidadora há 19 anos, estava em fase de pós-depressão, e a maioria das respostas assinaladas no questionário variava entre ruim e péssimo.

Diante das informações obtidas no ato da entrevista, verifica-se que na Abre-te, as mães podem buscar informações sobre o prognóstico das filhas. Nas datas de coleta de dados na associação, estava acontecendo a coleta de material para a realização do exame molecular, para conhecer a mutação de pacientes que já tinham o diagnóstico clínico de Síndrome de Rett para determinar as alterações do MECP2 e em alguns casos dar a confirmação da doença.

Ao observar uma das mães que já possuía o diagnóstico clínico e aguardava o diagnóstico molecular, notamos alteração de seu estado emocional, apresentava além de apreensão, dúvidas sobre como seria o futuro de sua filha, estava ansiosa e preocupada pelo resultado do exame molecular, a confirmação do resultado só estaria pronto de seis à oito meses, a mesma estava sendo amparada pela irmã, e

orientada pela coordenadora da associação, não sendo realizado a pesquisa com a mesma.

Pela observação dos aspectos analisados, com as outras cuidadoras, percebe-se que as mães estão adaptadas às situações imposta pela doença, todas foram colaborativas se propondo a participar da pesquisa.

5. DISCUSSÃO

A maioria das meninas com SR, em estágios mais avançados da doença são completamente dependentes nas atividades de vida diária, com gravidade no comprometimento motor e cognitivo. Atualmente a doença se encontra na posição F84 da Classificação Internacional de Doenças - CID-10, descrita como um dos transtornos globais do desenvolvimento, (Salae Pizzorusso, 2013), sendo considerada uma das causas mais frequentes de deficiência mental em meninas (Monteiro *et al.*, 2009; Pazeto *et. al*, 2013).

Poucos são os estudos a respeito da qualidade de vida dos cuidadores e familiares de meninas com Síndrome de Rett, verifica-se na literatura, em termos de cuidadores a sobrecarga familiar, sendo um fator desencadeante para o estresse, problemas de saúde em decorrência do cuidado, bem como a alteração da qualidade de vida, tanto do cuidador, como de quem necessita de atenção e cuidados especiais (Vieira *et al.*, 2012, e Yamashita *et al.*, 2013).

Neste estudo, foi utilizado um questionário, elaborado pelas autoras dessa pesquisa, como sugestão da presidente da Associação Brasileira de Síndrome de Rett, onde foi realizada a pesquisa, que também exerce o papel de cuidadora/mãe, e é uma das pesquisadoras sobre a doença no Brasil, foi orientado que o questionário fosse mais coerente com a amostra.

Na Tabela-1, caracterização da amostra, verificou-se a frequência de cuidadoras/mães 100% gênero feminino, assemelhando-se ao encontrado em outros estudos (Camargos *et al.*, 2009; Nobrega e Pereira, 2011). A predominância de mulheres como cuidadoras, reflete a cultura da sociedade, já que cuidar é uma tarefa ligada ao gênero feminino, sendo a mulher considerada uma cuidadora tradicional (Bicalho *et. al.*, 2008; Yamashita *et al.*, 2013).

Ressaltando o grau de escolaridade das cuidadoras: 50% tem o ensino superior completo ou incompleto. Segundo Yamashita *et al.*, (2013), cuidadores com

maior grau de escolaridade, possuem uma percepção maior em relação as restrições em manter a vida social em decorrência do cuidado, o que pode interferir em sua percepção sobre a qualidade de vida, os autores citaram essa correlação num estudo que verifica-se o impacto subjetivo da doença Alzheimer em idosos, na vida de seus cuidadores e aqueles com maior escolaridade tinha uma percepção maior da sobrecarga imposta.

Nota-se que 80% tem um companheiro para dividir ou auxiliar no cotidiano, já que 70% não realiza atividades remuneradas. Em um estudo que avaliou a associação entre o apoio social e o perfil de cuidadores familiares de pacientes com incapacidades e dependência, os cuidadores que tinham um companheiro, possuía melhor percepção de apoio na dimensão interação positiva apesar de muitos não terem a possibilidade de realizar atividade extradomiciliar; abordando que na maioria das vezes a presença de um companheiro proporciona ao cuidador a percepção de que poderá conta com alguém quando necessitar (Yamashita *et al.*, 2013).

Quanto às queixas e fatores que contribuem ou contribuíram para uma alteração no cotidiano, descrito na Tabela-2, nota-se que 70% da amostra apresenta dores musculares, mas relata que não chega a ser significativa para impedi-las de cumprir algumas tarefas, conseguindo realizar suas atividades diárias. Em um estudo onde foi avaliada a qualidade de vida de cuidadores de crianças com paralisia cerebral, com amostra de oito cuidadoras, teve como resultado relatos de dores no corpo, principalmente na região da coluna, devido à dependência das crianças que são incapazes de andar sozinha (Oliveira *et. al.*, 2008).

Em outro estudo foram avaliadas 23 cuidadoras de crianças com deficiências físicas que necessitam de assistência na transferência, e os autores relataram que a dor é um dos principais indicadores de incapacidades, a presença de dor pode influenciar em vários aspectos sendo eles físicos e psicológicos, no estudo compararam a prevalência da lombalgia, e concluíram que a dor lombar é uma das queixas principais de cuidadores de pessoas que necessitam de auxílio na transferência, podendo estar associada com o estado de espírito do cuidador (Tong *et. al.*, 2003).

A depressão esteve presente em 1% da amostra, sendo que a cuidadora estava em fase de pós-depressão, mas ainda relatou informalmente que não se recuperou completamente. O estudo de Saniniet. *al.*, (2010), relatou que a sobrecarga do cuidador esta relacionada ao excesso de exigências, de cuidados e

de tarefas, colocando as mães em risco de desenvolver a depressão. Em comparação com outro estudo realizado com 20 mães de crianças com autismo, foi encontrada a prevalência de critérios para disforia e depressão em uma pequena parte da amostra 15% das mães, significando para os autores uma depressão leve ou compatível com a população normal (Nunes e Santos, 2010).

Neste estudo verifica-se que no item sono, a amostra ficou dividida entre muito bom/bom, ou, ruim/muito ruim, analisando os questionários, observa-se que não há uma correlação com o tempo como cuidadora ou com a idade da criança. Segundo Chapleau *et. al.*, (2013), indivíduos com SR, tem o sono interrompido frequentemente, apresentando dificuldades para dormir, e despertares noturnos. Fernandes *et. al.*, (2013), observou em seu estudo com amostra de 12 cuidadores de pacientes que tiveram um acidente vascular encefálico, relacionando um baixo escore para os seguintes domínios: vitalidade, aspectos sociais, aspectos emocionais e saúde mental, sugerindo como possível problema o cansaço, relatando que os cuidadores por dormirem tarde ou terem seu sono interrompido no meio da noite, devido ao cuidado, pode promover alguns distúrbios do sono.

Na Tabela-2, observa-se que 60% das cuidadoras dedicam 24 horas do dia para o cuidado da menina com SR; Monteiro, 2007, em sua tese de habilidades funcionais e necessidade de assistência na SR, chamou a atenção para o autocuidado e a função social exercida por cuidadores, verificando que as meninas com SR recebem mais assistência do cuidador do que realmente é necessário, o que pode reduzir ainda mais suas capacidades.

Em relação à atividade física, cultural, ou de lazer 60% diz não praticar nenhuma destas, Fernandes *et. al.*, (2013), relata que um fato observado entre os cuidadores é a privação de atividades de lazer, acarretando entre os cuidadores de sua amostra, a consequência da diminuição do convívio social.

A ajuda ou auxílio no cuidado das meninas com SR foi citado em 90% da amostra, informalmente as mesmas relatam que possuem a ajuda de avós das meninas ou de seus companheiros. Somente 10% da amostra não possui a ajuda no cuidado, mesmo a cuidadora relatando que era casada. Em um estudo semelhante realizado com 32 cuidadores de crianças com câncer, foi avaliado que 34,4% dos

cuidadores não recebiam ajuda para os cuidados com as crianças doentes e nem para a demanda decorrente do tratamento, incluindo recursos, tempo e dinheiro (Santo *et al.*, 2011).

Verifica-se que 90% da amostra declara que tem um ambiente domiciliar saudável, em controvérsia, no estudo de Nunes e Santos, (2010), realizado com cuidadores de crianças autistas, os autores chegaram ao consenso de que entre outros fatores a avaliação do domínio ambiental, frente aos demais aspectos da qualidade de vida, incluindo a ajuda de um profissional pago para auxiliar no cuidado das crianças, daria o auxílio necessário para que as mães tivessem tempo para realizar suas atividades de vida diária com mais lazer, pois observaram no estudo limitações importantes na capacidade de desfrutar do prazer na vida ou alcançar a satisfação.

Finalizando a Tabela-2, 60% nunca ou raramente apresenta sentimentos negativos, em controvérsia com a amostra, na literatura de Fernandes *et. al*, (2013), citam que dentre os principais sentimentos verbalizados pelos cuidadores em sua pesquisa, destacam-se raiva, solidão, desespero, negativismo, e medo.

Almeida *et. al*, (2013), relata em seu estudo por meio do questionário Instrumento de avaliação de qualidade de vida (WHOQOL-abreviado), citando entre outros domínios, o transporte, e diz que essa condição está diretamente relacionada com as condições financeira da família. Observa-se neste estudo que 80% da amostra possuem e estão satisfeitas com o meio de transporte particular. Sendo que 20% da amostra não possui esse mesmo transporte, dependendo do Atende *que é um* transporte gratuito, realizado pela SPTRANS, para pessoas impossibilitadas de usar outros transportes públicos, essas cuidadoras no item condições financeiras assinalaram como boa e ruim, mostrando assim uma correlação pequena com estudo citado.

Na tabela-3 verifica-se a satisfação em relação aos serviços de saúde fornecidos aos cuidadores, sendo que 60% relatam idas ao médico uma vez ao ano ou menos, este mesmo número se diz satisfeito com o acesso ao sistema de saúde. Segundo Bicalho *et. al*, (2008), a questão do cuidado necessita de uma dedicação e um comprometimento não só com a pessoa que necessita de cuidados, como também do próprio cuidador, para que o mesmo não adoença.

Na Tabela-4 sobre sua própria percepção da qualidade de vida, 80% cita o seu lazer como sendo muito boa, boa, e excelente; em relação às atividades físicas 60%

a classificam no seu cotidiano como boa ou excelente, ou seja, mesmo elas não realizando essas atividades elas estão satisfeitas. Em controvérsia com essas respostas, observa-se na Tabela-2, como citado anteriormente que 60% das cuidadoras relatam que não praticam nenhuma atividade física, cultural, ou de lazer.

Segundo Ferreira *et. al.*, (2011), um dos principais obstáculos para vivenciar o processo de cuidar é a impossibilidade de sair de casa, de realizar atividades de lazer, pois de forma geral a responsabilidade vem à frente do cuidador, pois cuidar de uma pessoa dependente faz com que o estilo de vida do cuidador seja modificado em função das necessidades do outro.

E um estudo realizado para avaliar a qualidade de vida de cuidadores de crianças e adolescentes com alterações de fala e linguagem, os autores citaram a condição financeira para a maioria dos cuidadores, como um dos fatores que restringe as possibilidades de lazer da família, esse é um dos motivos pelo qual os cuidadores relataram que apesar de estarem satisfeitos com sua qualidade de vida, esta ainda poderia ser melhor (Zerberto e Chun, 2013). No estudo de Almeida *et. al.*, (2013), os autores citam que cuidadores de crianças com necessidades especiais apresentam menor desempenho físico, dores no corpo, diminuição da vitalidade, estresse e pouco tempo para realizar atividades físicas.

Em 90% da amostra, relatam seu humor como excelente, muito boa e boa. Em comparação com outro tipo de doença, um estudo comparou a qualidade de vida de 80 mães de crianças com paralisia cerebral com 80 mães de crianças sem deficiência física revelou diferenças entre os dois grupos, pois as mães de crianças com paralisia cerebral sofrem mais de depressão, transtornos de humor e problemas no casamento, quando comparados com o outro grupo, relacionando ao tempo em que devotam os cuidados prestados à criança (Miura, 2007).

Segundo Nobre e Pereira, (2013), a qualidade de vida abrange a saúde e seu funcionamento, incluindo a condição socioeconômica e os aspectos psicológicos, emocionais, espirituais e sociais. Na Tabela-4, observam-se ainda os itens: saúde, espiritualidade e condições financeiras. 80% relatou que a percepção sobre sua saúde, encontra-se excelente/muito boa e boa, e 20% a consideraram no momento ruim ou péssima. De forma positiva, a condição de saúde adequada do cuidador, pode contribuir na prestação de serviços aos dependentes (Yamashita *et. al.*, 2013).

Em controvérsia, Nunes e Santos, (2010), nos resultados de seu estudo, observaram no primeiro aspecto avaliado a satisfação com a qualidade de vida,

sendo que 14 participantes avaliaram sua qualidade de vida como boa, e seis como muito boa, já no item satisfação com a saúde; três responderam que estavam insatisfeitas, oito não estavam nem satisfeitas nem insatisfeitas, oito estavam satisfeitas, e uma respondeu que estava muito satisfeita com sua saúde. Nota-se, portanto, que a satisfação com a saúde foi menos apreciada pelas cuidadoras do que a qualidade de vida, divergente ao encontrado neste estudo.

A espiritualidade atualmente é descrita como um conceito muito amplo, envolvendo diversos fatores como a busca pessoal por um significado e o propósito da vida, de forma que traga um bem-estar para a essência humana. (Angelo, 2010). Sendo um dos itens analisados no questionário, 40% relata que a espiritualidade estava muito boa e 60% relata que estava somente boa.

Segundo o estudo realizado por Brondani *et. al*,(2010), com 15 cuidadores familiares de doentes crônicos, os autores citam que a espiritualidade e a religião são fatores que auxiliam os familiares no enfrentamento do cuidado domiciliar. Citam que no caso dos cuidadores familiares há uma necessidade de buscar o apoio e força na fé, para superar as dificuldades do dia-a-dia, possibilitando aos cuidadores cultivar a esperança e contribuir na recuperação do doente.

Segundo Almeida *et. al*, (2013), uma menor condição socioeconômica está relacionada a uma menor qualidade de vida. Analisando o item final do questionário, condição financeira, 60% relata que esta boa, 30% excelente e 10% ruim. No estudo recente de Fernandes *et. al*, (2013), os autores afirmam que quanto maior o grau de dependência do doente, maiores serão as dificuldades no papel que o cuidador desempenha, influenciando a sobrecarga física, emocional, social e principalmente financeira.

No estudo de Zerberto e Chun, (2013), o ambiente, foi relacionado a segurança, recursos financeiros, cuidados de saúde, lar, transporte. O aspecto financeiro foi citado como sendo um possível impedimento para a realização de atividades de lazer, e um dos fatores limitante para um desenvolvimento mais acelerado do filho, por não terem condições financeiras de proporcionarem mais atendimentos especializados.

Diante das informações obtidas no ato da entrevista, verifica-se que na Abre-te, as mães podem buscar informações sobre o prognóstico das filhas. Inclusive, nas datas de coleta de dados as pacientes estavam realizando o exame molecular, para conhecer a mutação das pacientes que já tinham o diagnóstico clínico de Síndrome

de Rett, para determinar as alterações do MECP2 e em alguns casos dar a confirmação da doença.

No trabalho realizado observa-se que no geral a maioria das respostas analisadas manteve-se entre excelente, muito boa, e boa, gerando assim a suposição da percepção de uma boa qualidade de vida para essas cuidadoras. Supondo devido ao vínculo com a Associação, o fato das mães estarem esclarecidas sobre a doença. Observa-se o caso da única cuidadora que estava em fase de pós-depressão respondeu o questionário, na maioria das vezes com ruim ou muito ruim, devido ao estado emocional, psicológico e físico que a cuidadora estava no momento.

Em um estudo realizado com familiares de crianças com fibrose cística, os autores citam que a partir das redes de apoio e da troca de experiência com outras famílias, os pais desenvolvem meios para superar as dificuldades que encontram na assistência, eles citam grupos de pais, com filhos que estão na mesma situação e que podem compartilhar e facilitar o enfrentamento frente as condições crônicas dos pacientes, atualmente é comum que as associações promovam o apoio as famílias, um exemplo que os autores citaram foi o ABRAM- Associação Brasileira de Apoio ao Mucoviscidótico (Furtado e Lima, 2003). O que reforça a suposição acima.

Finalizando os estudos, observou-se informalmente que a Associação Brasileira de Síndrome de Rett, exerce um papel importante para auxiliar a família a enfrentar a situação de uma forma mais positiva, mostrando o convívio com outras famílias que enfrentam o mesmo problema. Os resultados obtidos nesse estudo não podem ser generalizados uma vez que a amostra estudada não foi tão expressiva em números e restrita à cuidadores de crianças com SR que estão cadastrados na Associação.

6. CONCLUSÃO

Conclui-se que as atividades cotidianas mais comprometidas dos cuidadores após o aparecimento dos primeiros sinais e sintomas da doença nas meninas com SR, foram relatadas dores musculares, comprometimentos em relação ao sono e sua qualidade, e a não realização de atividades físicas, cultural ou momentos de lazer; estabelecidas de acordo com a maioria da amostra.

A correlação quanto à percepção da qualidade de vida e o tempo de cuidadora, todas as mães apresentaram respostas variadas entre boas e ruins, na maioria das questões. Com relação ao ambiente familiar; no auxílio do cuidado; no meio de transporte; no cuidado de sua saúde, a maioria das respostas foram positivas independente do tempo como cuidadora, demonstrando que elas possuem uma percepção positiva em relação a qualidade de vida.

De acordo com o lazer, atividades físicas, humor, o convívio social, a saúde, espiritualidade, e as condições financeiras, considerando a subjetividade das respostas, a maioria das cuidadoras percebe como boa a sua qualidade de vida.

Estudos adicionais são necessários para avaliar a percepção mais específica sobre a qualidade de vida de cuidadoras de meninas com SR, inclusive numa população mais heterogênea.

REFERÊNCIAS

ALMEIDA, Kêneia Martins et al. *Fatores que influenciam a qualidade de vida de cuidadores de paralisados cerebrais*. **Fisioterapia em Movimento**, Curitiba, v26, n.2, p.pagina 307-314, abr/jun.2013.

ANGELO, Margareth. *Ouvindo a voz da família: narrativas sobre sofrimento e espiritualidade*. **O Mundo da Saúde**, São Paulo, 34(4):437-443, 2010.

Associação Brasileira de Síndrome de Rett - Abrete. **Internet**, Disponível em: <http://www.abrete.org.br/sindrome_rett.php#01>. Acesso em: 17 de Março de 2014, as 21:53.

AZEVEDO, Ana Lucia Soares et al. *Doenças Crônicas e Qualidade de Vida na Atenção Primária a Saúde*. **Cadernos de Saúde Pública**, Rio de Janeiro, 29(9): 1774-1782, set, 2013.

BICALHO, Cleide Straub; LACERDA, Maria Ribeiro; CATAFESTA, Fernanda. *Refletindo sobre quem é o cuidador familiar*. **Cogitare Enfermagem**, 13(1):118-23, 2008.

BRONDANI, Cecília Maria, et al. *Cuidadores e estratégias no cuidado ao doente na internação domiciliar*. **Texto & Contexto Enfermagem**, Florianópolis, Jul-Set; 19(3): 504-10, 2010.

CAMARGOS, Ana Cristina Resende, et al. *Avaliação da sobrecarga do cuidador de crianças com paralisia cerebral através da escala Burden Interview*. **Revista Brasileira Saúde Maternidade Infantil**, Recife, 9 (1) : 31-37, jan/mar., 2009.

CAMELIER, Aquiles Assunção. *Avaliação da qualidade de vida relacionada à Saúde em pacientes com DPOC: estudo de base populacional com o SF-12 na cidade de São Paulo – SP*. Tese de Doutorado, **Universidade Federal de São Paulo**, 2004.

CASTRO, T.M, et. al. *Síndrome de Rett e Hidroterapia: Estudo de Caso*. **Revista Neurociências**. V12 N2 - ABR/JUN, 2004.

CHAPLEAU, Christopher A., et al. *Evaluation of Current Pharmacological Treatment Options in the Management of Rett Syndrome: From the Present to Future Therapeutic Alternatives*. **Current Clinical Pharmacology**. 8(4): 358–369. November, 2013.

FERNANDES, Bruna Cristina Warken, et al. *Influência das orientações fisioterapêuticas na qualidade de vida e na sobrecarga de cuidadores. Fisioterapia em Movimento*, Curitiba, v. 26, n. 1, p. 151-158, jan./mar. 2013.

FERREIRA, Caroline Gomes; ALEXANDRE, Tiago da Silva; LEMOS, Naira Dutra. *Fatores Associados à Qualidade de Vida de Cuidadores de Idosos em Assistência Domiciliária. Saúde e Sociedade*. São Paulo, v.20, n.2, p.398-409, 2011.

FRAGA, José Carlos Souza, et al. *Atuação do Psicólogo Frente aos Transtornos Globais do Desenvolvimento Infantil. Psicologia Ciência e Profissão*, 24 (2), 24-31, 2004.

FURTADO, Maria Cândida de Carvalho; LIMA, Regina Aparecida Garcia de. *O cotidiano da família com filhos portadores de fibrose cística: subsídios para a enfermagem pediátrica. Revista Latino-Americana de Enfermagem*, janeiro-fevereiro; 11(1):66-73, 2003.

KOOP, Steven. *Scoliosis and Retts syndrome. Developmental Medicine & Child Neurology*, 53: 579–584, 2011.

MARCONI, Marina de Andrade; LAKATOS, Eva Maria. *Técnicas de Pesquisa. Editora Atlas S.A. 7ª Edição*, 2011.

MERCADANTE, Marcos T; GAAG, Rutger J Van der; SCHWARTZMAN, José Salomão. *Non-Autistic Pervasive Developmental Disorders: Rett's syndrome, childhood disintegrative disorder and pervasive developmental disorder not otherwise specified. Revista Brasileira Psiquiatria*. 28(Supl I), S12, 20, 2006.

MIURA, Renata Tiemi. *Experiências e qualidade de vida de mães de crianças com paralisia cerebral*. 2007, 151f, Dissertação (Mestre em Ciências) - **Faculdade de Filosofia, Ciências e Letras de Ribeirão Preto da USP**; Ribeirão Preto, 2007.

MONTEIRO, Carlos Bandeira de Mello, et al. *Caracterização das habilidades funcionais na síndrome de Rett. Fisioterapia e Pesquisa*, v.16, n.4, p.341-5, São Paulo, out./dez. 2009.

MONTEIRO, Carlos Bandeira de Mello. *Habilidades funcionais e necessidade de assistência na Síndrome de Rett*. 2007. 126f. Tese (título de Doutor em Ciências) - **Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo**, São Paulo, 2007.

NOBREGA, Kenyaldamara Mendonça da; PEREIRA, Carlos Umberto. *Qualidade de vida, ansiedade e depressão em cuidadores de crianças com neoplasia cerebral. Revista Psicologia: Teoria e Prática*, 13(1):48-61, 2011.

NUNES, Maria Ângela Fávero; SANTOS, Manoel Antônio dos. *Depressão e qualidade de vida em mães de crianças com transtornos invasivos do desenvolvimento. Revista Latino-Americana de Enfermagem*, 18(1):[09 telas] jan-fev, 2010.

OLIVEIRA, Maria de Fátima Santiago de, et al. *Qualidade de vida do cuidador de crianças com paralisia cerebral. Revista Brasileira em Promoção da Saúde*, 21 (4) : 275-280, 2008.

PAZETO, Talita de Cassia Batista; et al. *Síndrome de rett: artigo de revisão*. Universidade Presbiteriana Mackenzie CCBS, **Cadernos de Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento**, v.13, n.2, p. 22-34, São Paulo, 2013.

PERCY, Alan. *The American History of Rett Syndrome*. **Pediatric Neurology** 50, 1e3, 2014.

RAMIREZ, Jan-Marino; WARD, Christopher Scott; NEUL, Jeffrey Lorenz. *Breathing challenges in Rett Syndrome: Lessons learned from humans and animal models*. **Respiratory Physiology & Neurobiology**. 189(2);10.1016/j.resp.2013.06.022, November 1, 2013.

ROSE, Susan a; et al. *Rett syndrome: an eye-tracking study of attention and recognition memory*. **Developmental Medicine & Child Neurology**, 55: 364–371, 2013.

SALA, Grazia Della; PIZZORUSSO, Tommaso. *Synaptic Plasticity and Signaling in Rett Syndrome*. **Developmental Neurobiology**. Volume 74, Issue 2, Article first published online: 20 OCT, 2013.

SANINI, Cláudia; BRUM, Evanisa Helena Maio de; BOSA, Cleonice Alves. *Depressão materna e implicações sobre o desenvolvimento infantil do autista*. **Revista Brasileira de Crescimento e Desenvolvimento Humano**. 20(3) 809-815, 2010.

SANTO, Elizete Aparecida Rubira do Espírito; et al. Angélica Gonçalves Silva. *Cuidando da criança com câncer: avaliação da sobrecarga e qualidade de vida dos cuidadores*. **Revista Latino-Americana de Enfermagem**, 19(3):[09 telas] maio-jun, 2011.

SCHWARTZMAN, José Salomão. *Síndrome de Rett*. **Revista Brasileira Psiquiatria**. 25(2). 110-3, 2003.

SIDOLI, Cleverson Tadeu, et al. *Artrodese de coluna: avaliação da satisfação dos cuidadores de pacientes com síndrome de Rett*. **COLUNA/COLUMNNA**. 9(4):430-434, 2010.

SILVEIRA, Marise Fagundes; et al. *Propriedades psicométricas do instrumento de avaliação da qualidade de vida: 12-item healthsurvey (SF-12)*. **Ciência & Saúde Coletiva**, 18(7):1923-1931, 2013.

SOUSA, Anada Guerra de; et al. *Avaliação da Qualidade de Vida de Cuidadores de Pacientes com Seqüelas Neurológicas*. **ConScientiaeSaúde**, 7 (4):497-502, 2008.

TONG, HC; et al. *Low-back pain in adult female caregivers of children with physical disabilities*. **Archives of Pediatrics & Adolescent Medicine**. 157:1128-33. doi:10.1001/archpedi.157.11.1128, 2003.

VASCONCELOS, Marcio M. *Retardo Mental*. **Jornal de Pediatria** - Vol. 80, Nº2(Supl), 2004.

VEIGA, Marielza Fernández, TORALLES, Maria Betânia Pereira. *A expressão neurológica e o diagnóstico genético nas síndromes de Angelman, de Rett e do X-Frágil*. **Jornal de Pediatria**. 0021-7557/02/78-Supl.1/S55. 2002.

VIEIRA, Jadcely Rodrigues; et al. *Qualidade de vida e bem-estar subjetivo dos cuidadores de crianças autistas*. **Revista de Psicologia**. Ano 6, ISSN 1981-1179. No. 16, Fevereiro/2012.

ZERBETO, Amanda Brait; CHUN, Regina YuShon. *Quality of life of caregivers of children and adolescents with speech and language disorders*. **CoDAS**- Universidade Estadual de Campinas, São Paulo, 25(2):128-34, 2013.

YAMASHITA, Cintia Hitomi; et al. *Association between social support and the profiles of family caregivers of patients with disability and dependence*. **Revista da Escola de Enfermagem da USP**. 47(6):1357-64, 2013.

APÊNDICE A
QUESTIONÁRIO

Questionário

INSTRUÇÕES: QUEREMOS SABER SUA OPINIÃO SOBRE SUA SAÚDE. ESSAS INFORMAÇÕES NOS AJUDARÃO A SABER, COMO O(A) SR(A) SE SENTE E COMO É CAPAZ DE FAZER SUAS ATIVIDADES NO DIA A DIA. RESPONDA CADA QUESTÃO INDICANDO A RESPOSTA QUE MAIS SE ENCAIXA NO SEU CASO.

1. Gênero: () Feminino () Masculino

2. Idade: _____.

3. Há quanto tempo é cuidadora: _____.

4. Grau de dependência da filha.
() Totalmente dependente
() Parcialmente dependente

5. Grau Escolaridade.

() Fundamental Completo
() Médio Completo
() Médio incompleto
() Superior incompleto
() Superior Completo

6. Estado Marital.

() Solteiro (a)
() Casado (a)
() Divorciado (a)
() Viúvo (a)
() União Estável
() Outros

7. Você trabalha?

Sim

Não

8. Marque abaixo alguma doença que você apresentou após se tornar cuidador(a). (Pode ser mais de uma).

Nenhuma Doença

Diabetes

Câncer

Pressão Alta

Depressão

Dores Musculares

Dores Ósseas

Outras Dores

9. Alguma dor vem atrapalhando seu trabalho normal (tanto o trabalho de casa como fora de casa)?

Não, nem um pouco

Um pouco

Moderadamente

Bastante

Extremamente

10. Como você avalia seu sono depois dos primeiros sinais e sintomas da SR da pessoa que você cuida?

Excelente

Muito Bom

Bom

Ruim

Muito Ruim

11. Você realiza alguma atividade esportiva, cultural, ou de lazer?

Sim

Não

12. Quão saudável é o seu ambiente domiciliar? (Alimentação, Lazer, Visitas)

- Excelente
- Muito Bom
- Bom
- Ruim
- Muito Ruim

13. Quanto tempo de atenção e cuidados você dedica à pessoa com SR?

- 24 horas por dia
- Parte do dia
- A noite

14. Você tem algum auxílio ou ajuda de outra pessoa para cuidar da pessoa com SR?

- Sim
- Não

15. Qual o meio de transporte utilizado para realizar suas atividades de vida diária?

- Público
- Particular
- "Atende"
- Outros (quais): _____

16. Como você se sente em relação ao meio de transporte utilizado para sua locomoção e da pessoa com SR.?

- Muito Satisfeito
- Satisfeito
- Insatisfeito
- Muito Insatisfeito
- Indiferente

17. Com que frequência você vem apresentando sentimentos negativos, como mau humor, ansiedade ou depressão?

- Nunca
- Raramente

- Às vezes
- Frequentemente
- Muito Frequentemente

18. Em relação à sua saúde, como você se sente quanto ao acesso aos serviços de saúde?

- Muito Satisfeito
- Satisfeito
- Insatisfeito
- Muito Insatisfeito
- Indiferente

19. Quantas vezes você vai ao médico para cuidar da sua saúde?

- Menos de uma vez ao ano
- Uma vez ao ano
- Duas vezes ao ano
- Três vezes ou mais ao ano

20. Como você avalia a sua qualidade de vida hoje, com relação à:

Lazer

- Excelente
- Muito boa
- Boa
- Ruim
- Péssima

Atividade física

- Excelente
- Muito boa
- Boa
- Ruim
- Péssima

Humor

- Excelente
- Muito boa
- Boa
- Ruim

Péssima

Convívio social

Excelente

Muito boa

Boa

Ruim

Péssima

Saúde

Excelente

Muito boa

Boa

Ruim

Péssima

Espiritualidade

Excelente

Muito boa

Boa

Ruim

Péssima

Condições financeiras

Excelente

Muito boa

Boa

Ruim

Péssima

APÊNDICE B

CARTA DE SOLICITAÇÃO À COORDENAÇÃO

DA ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE SÍNDROME DE RETT

São Paulo, 14 de maio de 2014

**À
ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE SÍNDROME DE RETT – ABRE-TE
COORDENAÇÃO**

At.: Sra. Silvana Santos

Ref.: Solicitação de autorização para coleta de dados

Prezada Senhora,

A aluna Fernanda Aparecida da Silva, regularmente matriculada no 7º semestre de Fisioterapia, sob registro acadêmico número 2416581, realiza pesquisa acadêmica sob minha orientação.

O tema da pesquisa é: PERCEPÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA DOS CUIDADORES DE MENINAS COM SINDRÔME DE RETT e tem como objetivo verificar a percepção da qualidade de vida vivenciada pelos cuidadores de meninas com Síndrome de Rett; Identificar as atividades cotidianas comprometidas dos cuidadores após o aparecimento dos primeiros sinais e sintomas da doença nas meninas; analisar a relação das variáveis de qualidade de vida e das atividades cotidianas dos cuidadores quanto ao tempo de hipótese diagnóstica e ainda, discriminar e quantificar as informações obtidas pela pesquisa.

Para tanto solicito autorização para que a aluna citada desenvolva a pesquisa. A metodologia constará de um levantamento de dados baseado na aplicação de um questionário, uma única vez, tendo como sujeito de pesquisa os cuidadores das meninas com Síndrome de Rett, que estejam associadas à Associação Brasileira de Síndrome de Rett, inscrita no CNPJ: 67.182.618/0001-90. Este projeto de pesquisa será submetido ao COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA da Universidade de Santo Amaro. Todos os dados coletados serão para uso exclusivo desse estudo e para fins acadêmicos.

Atenciosamente,

Profª Ms Angela Mitzi Hayashi Xavier
CREFITO 11305-F ORIENTADORA

Fernanda Aparecida da Silva
ACADÊMICA

APÊNDICE C
CARTA DE ESCLARECIMENTO AO SUJEITO DA PESQUISA

CARTA DE ESCLARECIMENTO AO SUJEITO DE PESQUISA

Sr(a) _____

Você está sendo convidado(a) a participar como voluntário(a) da pesquisa sobre a PERCEPÇÃO QUALIDADE DE VIDA DOS CUIDADORES DE MENINAS COM SÍNDROME DE RETT, realizada pela acadêmica Fernanda Aparecida da Silva, sob orientação da professora AngelaMitziHayashi Xavier; trata-se de um Trabalho de Conclusão de Curso de Fisioterapia, da Universidade de Santo Amaro – UNISA. O objetivo dessa pesquisa é verificar a percepção qualidade de vida vivenciada pelos cuidadores de meninas com Síndrome de Rett.

A pesquisa será realizada na Abre-te, no dia que você estiver presente. Será aplicado um questionário simples, tipo teste, que você responderá e entregará a pesquisadora. As informações do questionário serão usadas somente para apresentação do trabalho na Universidade e, caso haja possibilidade, publicação de num artigo científico em revista especializada.

Sua participação não é obrigatória, e a qualquer momento você poderá desistir de participar e retirar seu consentimento. Sua recusa não trará nenhum prejuízo em sua relação com a pesquisadora ou com a Instituição. Você preencherá os questionários e se em algum momento você se sentir constrangido poderá encerrar a sua participação e não terminar de responder a pesquisa, sem que isso lhe traga nenhum problema.

A pesquisadora responsável é a Profa. Ms. AngelaMitziHayashi Xavier, que pode ser encontrada na Universidade de Santo Amaro, no Curso de Fisioterapia, Rua Prof. Enéas de Siqueira Neto, 340, Jardim das Imbuías, São Paulo – SP, ou pelo telefone (011) 2141-8641. E caso haja alguma dúvida referente à ética do trabalho, fica a sua disposição o Comitê de Ética em Pesquisa (CEP – UNISA) - Rua Profº. Enéas de Siqueira Neto, 340, Jardim das Imbuías, SP – Tel.: 2141-8687.

Não há nenhum custo ou qualquer tipo de pagamento por sua participação. Seus dados serão estudados juntamente com os de outros cuidadores; dessa maneira está garantido o sigilo, impossibilitando sua identificação. A pesquisadora se compromete a utilizar os dados coletados somente nesta pesquisa.

Essa pesquisa não oferece nenhum risco, exceto eventuais constrangimentos referentes às respostas, já garantida sua desistência nesse caso; quanto ao sigilo de seus dados as pesquisadoras se comprometem a garanti-lo. Não há benefícios diretos e imediatos resultantes desta pesquisa. Após a organização dos resultados será oferecida gratuitamente uma palestra sobre qualidade de vida para os cuidadores que participarem dessa pesquisa.

Em caso de dano pessoal, diretamente relacionado aos procedimentos deste estudo (nexo causal comprovado), a qualquer tempo, fica assegurado ao participante o respeito a seus direitos legais, bem como procurar obter indenizações por danos eventuais.

São Paulo, ___/___/___

ProfªMsAngelaMitziHayashi Xavier

CREFITO 11305-F ORIENTADORA

Fernanda Aparecida da Silva

ACADÊMICA

APÊNDICE D
TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Acredito ter sido suficientemente informada a respeito das informações que li ou que foram lidas para mim descrevendo o estudo: PERCEPÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA DOS CUIDADORES DE MENINAS COM SÍNDROME DE RETT. Eu discuti com a acadêmica Fernanda Aparecida da Silva, sob orientação da Profa. AngelaMitziHayashi Xavier, sobre minha decisão de participar nessa pesquisa. Ficaram claros para mim quais são os propósitos da pesquisa, os procedimentos a serem realizados, a ausência de desconfortos e riscos, as garantias de confidencialidade e de esclarecimentos permanentes. Ficou claro também que minha participação é isenta de despesas. Concordo voluntariamente em participar desta pesquisa e poderei retirar o meu consentimento a qualquer momento, antes ou durante o mesmo, sem penalidades ou prejuízos ou perdas de qualquer benefício que eu possa ter adquirido, ou no meu atendimento nesse serviço.

São Paulo, ____/____/____

Assinatura do sujeito da pesquisa

Assinatura da testemunha

Declaramos que obtivemos de forma apropriada e voluntária o Consentimento Livre e Esclarecido deste sujeito de pesquisa para a participação nesta pesquisa.

São Paulo, ____/____/____

Profa. AngelaMitziHayashi Xavier
CREFITO 3.....

Fernanda Aparecida da Silva

APÊNDICE E
ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE SINDROME DE RETT

Declaração da Coparticipante

(Carta Circular Nº 0212/CONEP/CNS, 21/10/2010)

Projeto de Pesquisa: PERCEPÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA DOS CUIDADORES DE MENINAS COM SÍNDROME DE RETT

Pesquisadores responsáveis: Prof^a Ms Angela Mitzi Hayashi Xavier
Fernanda Aparecida da Silva

Instituição Proponente: Universidade de Santo Amaro – Curso de Fisioterapia

Declaro ter lido e concordar com o parecer ético emitido pelo CEP da instituição proponente, conhecer e cumprir as Resoluções Éticas Brasileiras, em especial a Resolução CNS 466/2012. Esta instituição está ciente de suas corresponsabilidades como instituição coparticipante do presente projeto de pesquisa, e de seu compromisso no resguardo da segurança e bem-estar dos sujeitos de pesquisa nela recrutados, dispondo de infraestrutura necessária para a garantia de tal segurança e bem-estar.

São Paulo, 30 de abril de 2014

Silvana Santos
Presidente da Associação Brasileira de Síndrome de Rett
CNPJ: 67.182.618/0001-90

(Assinatura e carimbo do responsável institucional da coparticipante)

APÊNDICE F
PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP