

AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA EM PACIENTES COM DOENÇA DE HUNTINGTON E SEUS CUIDADORES

Inês Catarina Mendes Melo Martins

Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal

E-mail: inescmartins@sapo.pt

ÍNDICE

<i>ÍNDICE</i>	1
Índice de Quadros.....	2
Índice de Gráficos	2
Abreviaturas	3
Abstract	4
Keywords	5
Resumo.....	6
Palavras-chave.....	7
Introdução.....	8
Metodologia	10
Resultados	13
Discussão dos Resultados.....	17
Conclusão	20
Bibliografia.....	22

Índice de Quadros

QUADRO 1 - CARACTERIZAÇÃO SOCIODEMOGRÁFICA DA AMOSTRA.	14
QUADRO 2 - AVALIAÇÃO DO ESTADO DE SAÚDE DOS DH A PARTIR DAS RESPOSTAS DOS ACOMPANHANTES	14
QUADRO 3 - CARACTERIZAÇÃO DOS ACOMPANHANTES ENQUANTO CUIDADORES	15
QUADRO 4 - QUALIDADE DE VIDA MEDIDA ATRAVÉS DO INSTRUMENTO EQ-5D	15
QUADRO 5 – QUALIDADE DE VIDA DOS DOENTES, MEDIDA ATRAVÉS DO HDQoL	16
QUADRO 6- GRAU DE SATISFAÇÃO E SENTIMENTOS DOS CUIDADORES RELATIVAMENTE À VIDA (SAÚDE FÍSICA E PSICOLÓGICA, RELAÇÕES SOCIAIS E SERVIÇOS ESPECIALIZADOS), MEDIDO ATRAVÉS DO HDQoL-C.....	16
QUADRO 7- GRAU DE SATISFAÇÃO E SENTIMENTOS DOS CUIDADORES RELATIVAMENTE À VIDA, EM FUNÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA DOS DOENTES, ESTIMADA PELOS ACOMPANHANTES, MEDIDO ATRAVÉS DO HDQoL-C	16
QUADRO 8- PONTUAÇÕES OBTIDAS ATRAVÉS DA APLICAÇÃO DO SF-36 v.20.	17

Índice de Gráficos

GRÁFICO 1 - COMPARAÇÃO DA PONTUAÇÃO OBTIDA PELOS DH DA AMOSTRA COM OS VALORES OBTIDOS POR FERREIRA (2012) PARA A POPULAÇÃO PORTUGUESA NORMAL	17
---	----

Abreviaturas

DH: Doença de Huntington

EQ-5D: EuroQoL five dimensions questionnaire

EQ-VAS: EuroQoL visual analogue scale questionnaire

HD: Huntington's Disease

HDQoL: Huntington's Disease health-related Quality of Life questionnaire

HDQoL-C: Huntington's Disease Quality of Life Battery for Carers

HTT: Huntingtin gene

HUC: Hospital da Universidade de Coimbra

QoL: Quality of Life

QV: Qualidade de vida

REGISTRY: É um estudo observacional, multinacional cujo objetivo é estudar a história natural da Doença de Huntington e recrutar doentes para eventuais ensaios clínicos. É o principal projeto da rede "European Huntington's Disease Network "(Euro-HD)

SF-36v2.0: Short-Form 36 Health Survey Version 2.0 questionnaire

SPSS 13: Statistical Package for Social Sciences, versão 13

Abstract

Huntington's disease (HD) is an autosomal dominant neurodegenerative, progressively disabling disease, with no curative treatment which highlights the importance of a daily care of patients and a bigger support from their families. Patients and families need help; therefore there is a need for studies which can assess the impact of the disease in family systems and their quality of life (QoL). The analysis of QoL should focus not only on a self-diagnosis perspective of the patient but also on a caregivers' evaluation

The purpose of this work was to know and characterize the perception of health condition by 21 patients with HD and 20 of their caregivers, all followed in the neurogenetic consultation of the Coimbra University Hospital. It was based on instruments of QoL analysis for further interpretation of the variables associated with this perception. This evaluation will support strategies for patients and their families. The instruments used were currently used in the Registry Study. People included had enough schooling to be able to answer the instruments adequately.

The measure of QoL related to health (EQ-5D and EQ-VAS) disclosed a good perception of patients and their caregivers health condition. There was also a self-analysis completed by the patient and a hetero-analysis by the caregiver (HDQoL) about QoL, which revealed satisfactory levels in the self-analysis and little satisfactory in the hetero-analysis. The caregivers' QoL (HDQoL-C) showed good scores although it decreased with disease's evolution. Health evaluation accomplished by patients (SF-36v2.0) showed good or satisfactory results, yet inferior to the scores obtained by the normal Portuguese population.

This study revealed that patients' and caregiver's quality of life is not significantly affected in the different dimensions in analysis. We notice the high scores obtained by the services

provided to patients. As for caregivers, the results showed high levels of satisfaction with life and little impact of HD in their QoL, situation which gets worse with disease progression. HD patients showed satisfactory health and QoL with bigger discrepancies in the physical and emotional domains. However, the hetero-analysis by caregivers proved to be less favorable in relation to the QoL of the participants in all indicators.

It seems correct to conclude that a more diversified help provided by health services in physical, psychological, rehabilitation and social support areas is essential to keep the QoL of this population.

Keywords

Huntington's disease; Quality of Life; Registry

Resumo

A doença de Huntington (DH) é uma doença neurodegenerativa autossómica dominante, progressiva, incapacitante, sem terapêutica curativa, o que realça a importância do apoio quotidiano dos doentes, implicando maior envolvimento das famílias. Pacientes e famílias necessitam de apoio e só estudos que avaliem o impacto da doença nos sistemas familiares e sua qualidade de vida (QV) permitirão delinear melhores estratégias para o fazer. A análise da QV deve assentar numa perspetiva de autodiagnóstico do paciente, mas também da avaliação efetuada pelos cuidadores.

Este trabalho pretende conhecer e caracterizar a perceção do estado de saúde e QV em 21 doentes com DH e 20 cuidadores, seguidos em consultas de neurogenética no Hospital da Universidade de Coimbra (HUC), partindo de instrumentos de análise da QV para posterior interpretação das variáveis associadas a esta perceção. Esta avaliação permitirá definir formas de suporte para doentes e respetivas famílias. Foram utilizados instrumentos usados no âmbito do Projeto Registry. Os indivíduos abordados possuíam escolaridade que permitisse responderem aos instrumentos.

A medição da QV relacionada com a saúde (EQ-5D e EQ-VAS) mostrou boa perceção do estado de saúde de doentes e cuidadores. Foi também feita uma autoanálise pelo doente e uma heteroanálise pelo cuidador (HDQoL), relativamente à QV, que mostrou valores satisfatórios e pouco satisfatórios, respetivamente. A QV dos acompanhantes (HDQoL-C) mostrou boas pontuações nas dimensões analisadas, embora diminuindo com a progressão da doença. A avaliação da saúde pelos doentes (SF-36v2.0) mostrou pontuações boas ou satisfatórias, embora inferiores às da população normal Portuguesa.

Neste estudo, foi observado que a QV dos pacientes e cuidadores não está significativamente afetada nas dimensões analisadas. Foi positivo notar os altos *scores* atribuídos aos serviços prestados aos doentes. No caso dos cuidadores notaram-se níveis elevados de satisfação com a vida e um impacto pouco significativo da DH na QV, situação que se deteriora com a progressão da doença. Os resultados dos doentes DH mostraram satisfatória saúde e QV, com maiores discrepâncias nos domínios físico e emocional; contudo a heteroanálise pelos cuidadores mostrou-se menos favorável quanto à QV dos participantes, em todos os indicadores.

Neste contexto pareceu-nos correto concluir que uma mais diversificada ajuda dos serviços de saúde aos doentes e cuidadores, na perspetiva física, de reabilitação, psicológica e de apoio social, é indispensável à manutenção da QV desta população.

Palavras-chave

Doença de Huntington; Qualidade de vida; Registry

Introdução

A DH é uma doença neurodegenerativa autossómica dominante [1,2,3-5], originada por uma mutação do trinucleótido CAG [5-7], presente no gene huntingtin (HTT) [6] localizado no cromossoma 4p16.3 [7], e caracterizada por alterações do movimento, cognitivas e comportamentais [2-11]. Apresenta uma prevalência de 4-10 por 100.000 habitantes do mundo ocidental [6].

Nesta doença crónica, progressiva, incapacitante e fatal, sem terapêutica curativa conhecida [2,4,7,11], os sintomas surgem lenta e progressivamente [6,9,12], geralmente entre os 30 e os 50 anos [3,4,6,11]. A progressão da DH é lenta e heterogénea. Os doentes experimentam um vasto leque de sintomas passando por alterações no humor e comportamentais numa fase mais inicial, posteriormente coreia e alterações da marcha e progressiva deterioração cognitiva. Numa fase mais avançada da doença são incapazes de realizar atividades de vida diária e necessitam da assistência de um cuidador em casa ou precisam mesmo de cuidados diferenciados terminando institucionalizados. [2,13].

Esta evolução lenta da doença e o facto de não existir terapêutica curativa realça a importância do apoio no domicílio, implicando maior envolvimento dos familiares com os elementos afetados. Os problemas decorrentes da doença acarretam perturbações que originam mecanismos adaptativos nas famílias. Estas necessitam de compatibilizar os cuidados permanentes a prestar aos doentes com a manutenção do normal funcionamento do agregado. Tais tarefas associadas ao agravamento da DH exigem um esforço mais pesado ao longo do tempo, e concomitante necessidade de adaptação contínua do indivíduo e envolvimento às novas situações, o que condiciona o esgotamento dos prestadores de cuidados mais próximos ao suplantarem progressivamente, as funções que o paciente já não pode realizar [11,14-16].

Esta envolvimento da família não tem encontrado apoio ou reconhecimento social. Ficam muitas vezes isoladas, apesar de ser nesta fase que as necessidades são maiores no plano económico, social, médico e psicológico [16,17]. Assim é necessário compreender que pacientes e famílias necessitam de apoio, e que só com estudos que avaliem o impacto provocado pela doença nas famílias, será possível delinear as melhores estratégias para o fazer.

Embora os especialistas enfatizem a necessidade de uma grande atenção para as consequências familiares e psicossociais e seus efeitos na QV de doentes e cuidadores [2,5,7,9-11,15,16,18,19] em doenças neurodegenerativas sem tratamento, nota-se que não tem existido uma pesquisa sistemática nesta matéria, sendo a abordagem clínica a dominante neste campo de estudo [3,10,11,18].

Esta análise da QV dos DH e suas famílias deve assentar não só numa perspetiva de autodiagnóstico feita pelo paciente, mas também na avaliação efetuada pelos cuidadores. Os *deficits* provocados pela doença podem enviesar a visão do doente da sua própria situação, sendo assim fundamental a apreciação do cuidador sendo este o ponto de referência disponível para avaliação da QV (individual e familiar) e conseqüente definição das medidas de apoio a disponibilizar [2,11,15,16,18,19,].

Este trabalho tem como objetivo conhecer e caracterizar a perceção do estado de saúde e da QV de 21 doentes com DH e 20 dos seus cuidadores, acompanhados no Hospital da Universidade de Coimbra (HUC), a partir de instrumentos de análise da QV (HDQoL e HDQoL-C, EQ-5D e SF-36v2.0), aceites e validados internacionalmente e/ou para Portugal [2,9,16,20], e que se têm mostrado constructos robustos e fiáveis para avaliação da QV, para posterior interpretação das variáveis que se associam a esta perceção e definição de formas de suporte para os doentes e respetivas famílias.

Metodologia

Participaram do estudo indivíduos com DH seguidos na consulta de doença neurogénica do HUC e seus acompanhantes.

O convite para participar do estudo, as orientações sobre o método e seu objetivo foram feitas por meio da abordagem individual, durante o período que se seguia à consulta de rotina do doente. Todos os participantes após esclarecimento, e de acordo com as normas éticas em vigor, assinaram o respetivo consentimento informado.

Foram incluídos indivíduos de ambos os géneros, com nível de escolaridade que permitisse responder adequadamente aos instrumentos de recolha de dados. Portanto, foram considerados como critérios de inclusão neste estudo: ser doente de DH seguido no HUC ou seu acompanhante, concordar em participar no estudo, ter capacidade de leitura e compreensão dos questionários utilizados.

A partir da revisão da literatura, foi uma opção nossa utilizar uma bateria de instrumentos já existentes em Portugal, que têm estado a ser usados no âmbito do projeto internacional Registry de DH, e que por isso foram já traduzidos e validados, em investigações anteriores. Assim cada participante respondeu individualmente ao questionário sociodemográfico e aos seguintes instrumentos, já validados internacionalmente: Questionário sobre a QV com DH (HDQoL) – participante; Questionário sobre a QV com DH (HDQoL) – acompanhante, e para a população portuguesa o EQ-5D Questionário de Saúde – participante; EQ-5D Questionário de Saúde – acompanhante; Inquérito de Saúde SF – 36v2.0 – participante. Foi ainda usado para os acompanhantes um novo instrumento proveniente de um outro validado internacionalmente, mas que se encontra ainda em fase de aplicação experimental em Portugal (Questionário sobre a QV (HDQoL-C) – Acompanhante).

O questionário EQ-5D, instrumento métrico da QV relacionada com a saúde que permite gerar um índice representativo do valor do estado de saúde de um indivíduo foi respondido por participantes e acompanhantes. Este inquérito é baseado num sistema classificativo que avalia a saúde em cinco dimensões: mobilidade, cuidados pessoais, atividades habituais, existência de dor/mal-estar e ansiedade/depressão. Cada uma destas dimensões é graduada em três níveis de gravidade, sendo a inexistência de problemas o nível 1, alguns problemas o nível 2 e problemas extremos classificado como nível 3. A descrição do estado de saúde do respondente, conseguida através do sistema classificativo composto pelas cinco escalas, e o termómetro EQ-VAS de 0 a 100, (considerando 0 o pior estado de saúde imaginável e 100 o melhor estado de saúde imaginável) são as duas componentes mais comumente utilizadas pelos investigadores e prestadores de cuidados. A versão portuguesa do EQ-5D apresenta uma elevada fiabilidade, boa aceitabilidade e validade para medição do estado de saúde; e a coerência interna foi considerada aceitável [20].

O instrumento de análise da QV em doentes com DH (HDQoL) foi aplicado quer aos doentes quer aos cuidadores. Este é um instrumento padronizado para medir a QV, sendo simples de preencher, apresentando boa confiabilidade e aceitabilidade, validade de constructo e aplicabilidade a todo o espectro da DH. A partir deste instrumento são construídas diferentes escalas para atender diferentes propósitos clínicos ou investigação: escala resumo, três escalas primárias (física e cognitiva, autorrepresentação e emoções, e serviços recebidos) e as seis escalas específicas (cognitiva, expectativas e preocupações, serviços, física e funcional, estado de humor e vitalidade). Ao responderem a este inquérito os doentes de DH fazem uma análise auto-relatada da sua QV a partir de um conjunto de 40 itens questionados, pontuados numa escala de 0 (constantemente) a 6 (nunca). A pontuação obtida é transformada numa escala de 0 (pior estado de saúde) a 100 (melhor estado de saúde). A versão para os

cuidadores é idêntica à dos doentes, mas aqui os cuidadores dão a sua opinião sobre o paciente, para os mesmos itens [2,9].

Para além do HDQoL foi ainda usado um segundo instrumento HDQoL-C, ainda em fase de aplicação experimental em Portugal no âmbito do programa Registry, que avalia a QV dos cuidadores. Este instrumento é um derivado de um instrumento já validado internacionalmente e cujos resultados estabeleceram a confiabilidade, a consistência interna e validade para uso em investigação sobre a QV de cuidadores em geral. O HDQoL-C apresenta-se como uma ferramenta multidimensional e psicometricamente robusta para avaliação da QV. O instrumento é dividido em duas secções correspondendo cada uma delas a uma dimensão (satisfação com a vida e sentimentos perante a vida) sendo as questões pontuadas numa escala de 0 a 10 [16]. Tendo em consideração que o número de questões do instrumento usado por nós não corresponde ao da escala original, optámos por seguir a pontuação e análise dos resultados do instrumento original ajustado ao número de questões da escala usada em Portugal. Assim, o *score* no domínio relacionado com a satisfação com a vida (9 questões) pode variar entre 0 (máximo impacto da doença na satisfação com a vida) – 90 (nulo impacto da doença na satisfação com a vida) e na dimensão relativa a sentimentos perante a vida (38 questões) varia entre 0 (máximo impacto da doença nos sentimentos perante a vida) - 380 (nulo impacto da doença nos sentimentos perante a vida).

Finalmente foi avaliada a saúde dos doentes por meio do questionário SF-36 v2.0. Este instrumento é composto de 36 itens, que cobrem oito dimensões: funcionamento físico (10 itens); limitações causadas por problemas da saúde física (quatro itens); limitações causadas por problemas da saúde emocional (três itens); funcionamento social (dois itens); saúde mental (cinco itens); dor (dois itens); vitalidade (quatro itens) e percepção da saúde geral (cinco itens); além destes, este instrumento contém um item que avalia o estado de saúde referente ao último ano. A pontuação obtida em cada dimensão é transformada numa escala

de 0 (pior estado de saúde) a 100 (melhor estado de saúde). O SF-36 v2.0 é considerado uma medida genérica de saúde uma vez que se destina a medir conceitos de saúde que representam valores humanos básicos relevantes para a funcionalidade e bem-estar de cada um. Além disso não é específico de qualquer nível etário, doença ou tratamento. O seu conteúdo, tanto referente a saúde física como a mental, a sua robustez psicométrica e a sua relativa simplicidade são fatores que facilitam a sua utilização [21].

O tratamento estatístico dos dados apurados através dos instrumentos anteriormente descritos foi efetuado com recurso ao *Statistical Package for Social Sciences*, versão 13 (SPSS 13), para PC, sistema Windows XP.

O presente estudo foi aprovado pelo Conselho Científico da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra.

Resultados

O universo considerado foi constituído pelos doentes com DH seguidos na Consulta de Doenças Neurogenéticas do HUC e seus cuidadores, que estiveram presentes na consulta de rotina entre Janeiro e Dezembro de 2013.

Este estudo incidiu, assim, numa amostra que não abrange todo o universo, pela impossibilidade de alcançar a população completa, dadas as limitações de tempo da presente investigação. Por isso, a técnica de amostragem não obedece a critérios de aleatorização, tendo a administração dos questionários sido feita de acordo com critérios de acessibilidade, economia de tempo e de recursos.

Responderam ao inquérito um total de 21 doentes e 20 acompanhantes, estando todos os questionários enquadrados e preenchidos corretamente.

A caracterização sociodemográfica da amostra encontra-se descrita no Quadro 1.

Quadro 1 - Caracterização Sociodemográfica da Amostra.

Variáveis	Doente	DP	Acompanhante	DP	Estatística
Sexo					
Masculino	5 (23,8%)		9(45,0%)		$\chi^2=2.046$; g.l.=1; $p=.153$
Feminino	16 (76,2%)		11(55,0%)		
Idade Média (Anos)	44,7	14,35	49,8	16,4	$F= 1.117$; $p =.297$
Idade (Grupos etários)					
0-24 anos	1 (4,8%)		1 (5,0%)		$\chi^2=8.052$; g.l.=5; $p=.153$
25 – 34 anos	2 (9,5%)		3 (15,0%)		
35 – 44 anos	8 (38,1%)		6 (30,0%)		
45 – 54 anos	7 (33,3%)		1 (5,0%)		
55 – 64 anos	1 (4,8%)		4 (20,0%)		
+ de 65 anos	2 (9,5%)		5 (25,0%)		
Habilitações Escolares (Anos de escolaridade)	9,4	4,0	10,7	5,2	$F= .849$; $p =.363$
Exercício Profissional					
Sim, a tempo inteiro	5 (23,8%)		8 (40,0%)		$\chi^2=1.284$; g.l.=2; $p=.526$
Sim, a tempo parcial	1 (4,8%)		1 (5,0%)		
Não	15 (71,4%)		11 (55,0%)		
Estado Civil					
Solteiro	5 (23,8%)		4 (20,0%)		$\chi^2=5.127$; g.l.=3; $p=.163$
Casado	13 (63,9%)		14 (70,0%)		
Separado / Divorciado	3 (14,3%)		0 (0,0%)		
Viúvo	0 (0,0%)		2 (10,0%)		

Como é possível observar, no Quadro 1, não existem diferenças estatisticamente significativas entre os dois grupos da amostra (doentes e acompanhantes), em nenhuma das variáveis sociodemográficas consideradas.

Apesar dos constrangimentos anteriormente apontados julgamos que a heterogeneidade da população considerada está razoavelmente representada na amostra, atendendo a que nela encontramos participantes nos diferentes estadios da doença (Quadro 2).

Quadro 2 - Avaliação do estado de Saúde dos DH a partir das respostas dos Acompanhantes

Variáveis	DH
Possui familiares com DH mas desconhece se é portador do gene	1
É portador do gene sem sintomas	1
Apresenta sintomas mas consegue desempenhar tarefas em casa	2
Desempenha as suas tarefas em casa e no trabalho com algumas limitações	3
Não consegue desempenhar as funções no trabalho e precisa de ajuda com assuntos financeiros	3
Não consegue trabalhar e precisa de ser assistido nas tarefas	3
Precisa de cuidados a tempo inteiro	5
Não responderam	3

Foi igualmente feita a caracterização dos acompanhantes enquanto cuidadores, estando os resultados explanados no Quadro 3.

Quadro 3 - Caracterização dos Acompanhantes enquanto cuidadores

Variáveis	Acompanhante	DP
Conhecimento da doença na família (Anos)	11,3	11,0
Tempo como cuidador (Anos)	7,2	7,9
Tipo de cuidador		
Cuidador principal	15 (78,9%)	
Outro cuidador	4 (21,1%)	
Não respondeu	1	
Relação de parentesco com DH:		
Irmão	2 (10,0%)	
Esposo / Parceiro	9 (45,0%)	
Pai / Mãe	3 (15,0%)	
Filho	5 (25,0%)	
Sogro / Sogra	1 (5,0%)	
Foi cuidador de outro DH:		
Sim	4 (20,0%)	
Não	16 (80,0%)	
Tem filhos em risco de DH:		
Sim	9 (47,4%)	
Não	10 (52,6%)	
Não respondeu	1	
Vive com DH:		
Sim	16 (80,0%)	
Não	4 (20,0%)	
No mês passado quantas vezes viu DH:		
Diariamente	18 (94,7%)	
Semanalmente	1 (5,3%)	
Não respondeu	1	
Agregado familiar (nº de elementos)	3,21	1,0
Nº de Horas como Cuidador	10,33	10,45
Avaliação do estado de saúde do DH:		
Fraco	2	
Razoável	11	
Bom	5	
Muito Bom	1	
Não respondeu	1	

A medição da QV relacionada com a saúde foi realizada através da resposta ao inquérito EQ-5D, instrumento que nos permitiu gerar um índice representando o valor do estado de saúde dos indivíduos da amostra (Quadro 4).

Quadro 4 - Qualidade de Vida medida através do instrumento EQ-5D

Variáveis	Doente	DP	Acompanhante	DP	F	Sig
Mobilidade	1.38	.50	1.2	.41	1.605	.213
Cuidados pessoais	1.19	.40	1.1	.31	.649	.425
Atividades Habituais	1.57	.68	1.25	.44	3.201	.081
Dor e Mal-Estar	1.33	.58	1.35	.49	.01	.921
Ansiedade / Depressão	1.81	.61	1.65	.59	.737	.396
Estado de Saúde (EQ-VAS)	64	14.5	68.5	19.5	.696	.409

A QV foi também analisada pelo instrumento HDQoL, que foi aplicado a doentes e cuidadores. A partir deste instrumento foi possível obter uma autoanálise por parte do doente e uma heteroanálise por parte do cuidador, relativamente às mesmas dimensões (Quadro 5).

Quadro 5 – Qualidade de Vida dos doentes, medida através do HDQoL

Dimensões	Doente	DP	Acompanhante	DP	F	Sig
Cognitiva	67.9	27.74	43.2	27.84	8.047	.007
Esperança	61.4	24.89	53.75	28.87	.881	.354
Serviços	93.1	11.51	85.2	18.01	2.791	.103
Física e Funcional	78.1	25.02	56.4	31.89	5.948	.019
Disposição	62.6	26.52	41.31	29.05	6.008	.019
Vitalidade	68.5	24.44	51.2	26.26	4.769	.035
Sumário	71.5	21.17	52.4	23.75	7.384	.010

Depois de aplicado o HDQoL foi ainda usado o HDQoL-C direcionado à análise da QV dos cuidadores (satisfação e sentimentos perante a vida). Os resultados obtidos estão expostos no Quadro 6.

Quadro 6- Grau de satisfação e sentimentos dos cuidadores relativamente à vida (saúde física e psicológica, relações sociais e serviços especializados), medido através do HDQoL-C

Variáveis	Média	DP	Min-Máx
Satisfação com a Vida	63,4	13.82	0 - 90
Sentimentos perante a vida	232.4	69.50	0 - 380

A aplicação da HDQoL-C mostrou ainda valores diferenciados em função da caracterização do estado de saúde dos DH pelos seus cuidadores (Quadro7).

Quadro 7- Grau de satisfação e sentimentos dos cuidadores relativamente à vida, em função da qualidade de vida dos doentes, estimada pelos acompanhantes, medido através do HDQoL-C

Dimensões \ Estado de Saúde	Fraco	Razoável	Bom	Muito Bom	F	Sig
Satisfação com a vida	48.5 (DP=10.61)	58 (DP=6.0)	79.8 (DP=12.54)	81 (DP=0)	10.958	.000
Sentimentos perante a vida	127.5 (DP=38.89)	206.5 (DP=25.16)	317.6 (DP=38.75)	337 (DP=0)	27.647	.000

Finalmente foi feita avaliação da saúde dos doentes por meio do questionário SF-36 v2.0. Este instrumento permitiu-nos monitorizar oito dos conceitos mais importantes em saúde: funcionamento físico, as limitações causadas por problemas da saúde física e emocional, o funcionamento social, a saúde mental, dor, a vitalidade e a perceção da saúde geral; para além

de permitir apreciar a percepção da mudança de saúde ocorrida durante o último ano (Quadro 8).

Quadro 8- Pontuações obtidas através da aplicação do SF-36 v.20.

Dimensões	Doente	DP
Função Física	69.17	28.35
Desempenho Físico	60.42	30.17
Dor Física	67.39	26.79
Saúde Geral	47.44	28.12
Vitalidade	50.35	25.41
Função Social	72.22	24.46
Desempenho Emocional	61.11	30.91
Saúde Mental	64.72	20.47
Mudança na Saúde	52.78	24.08

Os resultados obtidos através da utilização deste instrumento foram ainda comparados com os valores referidos por Ferreira (2012) para a população portuguesa normal [22].

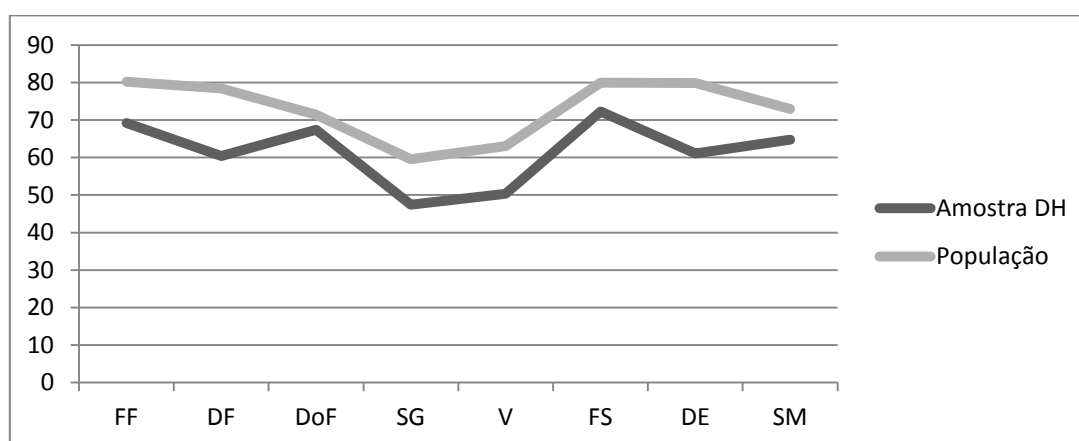


Gráfico 1 – Comparação da pontuação obtida pelos doentes DH da amostra com os valores obtidos por Ferreira (2012) para a população portuguesa normal

Discussão dos Resultados

Os resultados obtidos através da aplicação do EQ-5D permitem-nos afirmar existir uma satisfatória QV relacionada com a saúde, nos doentes e seus acompanhantes constituintes da amostra, sem diferenças estatisticamente significativas entre os dois grupos. Os valores obtidos mostram que os doentes sofrem problemas de saúde nas dimensões “mobilidade” (M=1.38), “cuidados pessoais” (M=1.19), “dor/mal-estar” (M=1.33), e experimentam

algumas limitações inerentes à doença nas dimensões “atividades habituais” (M=1.57) e “ansiedade/depressão” (M=1.81). Os acompanhantes pontuaram de forma mais baixa em quatro das dimensões analisadas e apenas na dimensão “ansiedade/depressão” (M=1.65) mostraram sentir algum impacto da doença dos seus familiares na sua QV. Também os resultados obtidos pela aplicação da EQ-VAS (estado de saúde) são congruentes com os resultados obtidos pelo EQ-5D, mostrando que os doentes (M=64) e seus cuidadores (M=68.5) apresentam uma percepção da qualidade de vida satisfatória.

Os resultados anteriores apresentam-se em consonância com os alcançados pelo HDQoL (M=71.5), escala através da qual se pôde constatar uma satisfatória QV dos doentes. Este segundo instrumento demonstrou valores muito bons na autoavaliação da “qualidade de serviços recebidos”, por parte dos doentes (M=93.1), e na heteroanálise por parte dos cuidadores (M=85.2). Tais dados parecem indicar um importante vínculo entre pacientes, cuidadores e técnicos de saúde, o que nos permite ressaltar a importância do apoio dos serviços para uma boa QV destes sujeitos.

Os resultados apurados foram também bons na componente “física e funcional” (M=78,1) e satisfatórios nas componentes “cognitiva” (M=67.9), “esperança e preocupações” (M=61.4), “disposição/estado de humor” (M=62.6) e “vitalidade” (M=68.5). Salienta-se no entanto o facto da heteroanálise efetuada pelos cuidadores se mostrar menos favorável quanto à QV dos participantes, em todos os indicadores considerados, com quatro dos domínios a terem diferenças estatisticamente significativas: “cognitiva” (M=43.2; $p \leq .01$), “física e funcional” (M=56.4; $p \leq .05$), “disposição/estado de humor” (M=41.31; $p \leq .05$) e “vitalidade” (M=51.2; $p \leq .05$). Este facto vai ao encontro dos resultados de outros estudos que demonstram que os cuidadores atribuem um número significativamente maior de sintomas aos pacientes com DH. Os doentes consideram a sua enfermidade mais facilmente controlável do que o fazem os seus acompanhantes [11].

Assim, será útil na prática clínica e na conseqüente definição das medidas de apoio a disponibilizar que se reúnam as perspectivas de QV de cada uma das partes. Não assumir que os cuidadores são capazes de fornecer julgamentos substituindo os pacientes, ou vice-versa. Cada indivíduo é afetado de forma exclusiva pela DH e é provável que suas percepções não possam ser prontamente dissociadas dessas diferentes experiências [2,11,15,16,18,19].

Também de salientar o facto de serem as capacidades cognitivas e funcionais aquelas que mais marcadamente influenciam as diferentes apreciações dos cuidadores sobre a menor QV dos pacientes, o que também é consistente com anteriores pesquisas. As capacidades funcionais associadas a disfunção na saúde física, originam um conjunto de alterações na vida dos doentes que comprometem a sua qualidade de vida e limitam as atividades da sua vida diária. Também as alterações que os pacientes experienciam a nível cognitivo têm reflexos na sua atividade diária e repercutem-se ainda na perda de empenho e afeto / apatia, deteriorando ainda a qualidade de vida. De igual modo os cuidadores aumentam o seu sofrimento quando os comportamentos do paciente se tornam mais difíceis de prever e gerir [7,15].

Também os resultados obtidos pelo SF-36v2.0 nos mostraram uma satisfatória percepção do estado de saúde, efetuada pelos doentes, sem deterioração no último ano. Os valores obtidos mostram uma autoavaliação muito satisfatória da QV em três dimensões: “funcionamento social” (M=72.22), “funcionamento físico” (M=69.17) e “dor física” (M=67.39); e satisfatória nos restantes domínios: “saúde mental” (M=64.72), “limitações causadas por problemas da saúde emocional” (M=61.11), “limitações causadas por problemas de saúde física” (M=60.42), “vitalidade” (M=50.35) e “saúde geral” (M=47.44). Apesar destes valores satisfatórios é de salientar o facto de todos os domínios terem pontuado abaixo dos valores normais para a população portuguesa [22] o que denota o impacto da doença nas dimensões medidas pelo SF-36v2.0, sendo as discrepâncias mais notórias encontradas nos domínios relativos ao funcionamento físico e emocional. Esta realidade obriga-nos a reforçar as terapias

existentes, incluindo o reforço na reabilitação, nomeadamente terapia física e psicológica, como forma de minimizar o comprometimento das funções motoras, cognitivas e de personalidade dos doentes e assim melhorar a sua qualidade de vida e das suas famílias [7,23].

Finalmente foram analisados os impactos da doença nos cuidadores, através da HDQoL-C. Os resultados nas duas dimensões analisadas mostraram cuidadores muito satisfeitos com a vida (M=63.4) e sentindo um impacto pouco significativo da DH na sua QV (M=232.4). Foi ainda possível constatar uma relação estatisticamente significativa entre ambas as dimensões e a avaliação do estado de saúde dos doentes, pelos seus cuidadores, verificando-se uma degradação da QV dos cuidadores com o agravamento dos problemas de saúde dos doentes. Este último dado mostra, mais uma vez, a necessidade de implementar diferentes formas de apoio, a ser facultado aos doentes com DH e suas famílias à medida que o estado de saúde se vai agravando.

Conclusão

A Organização Mundial de Saúde define qualidade de vida como “a perceção do indivíduo da sua posição na vida no contexto da cultura e sistema de valores nos quais vive e em relação aos seus objetivos, expetativas, padrões e preocupações...”[7]. Apesar deste conceito ser subjetivo e possuir várias outras definições, todas elas abrangem um amplo contexto na vida do indivíduo, que inclui a sua perceção quanto ao bem-estar físico, psíquico e social. A contribuição dos seus dados é de grande importância tanto para os profissionais de saúde que lidam com grupos atingidos por DH como para os próprios pacientes ou para os seus cuidadores.

Neste estudo, foi observado que a qualidade de vida dos pacientes e seus cuidadores não está significativamente afetada negativamente nas diferentes dimensões analisadas, e que apesar da doença causar várias limitações no seu cotidiano, existem fatores mais importantes que motivam e estimulam esses pacientes e seus acompanhantes a enfrentar as fases das suas vidas. Foi positivo notar os altos *scores* atribuídos aos serviços prestados aos doentes com DH, que denotam um empenhamento dos serviços de saúde na manutenção da QV destas pessoas. De qualquer modo verificou-se que os cuidadores consideram que os doentes têm uma QV inferior à que resulta da autoavaliação dos próprios doentes, e que os próprios acompanhantes vêem a sua QV prejudicada à medida que o estado de saúde dos DH se degrada.

Neste contexto parece-nos correto considerar que uma mais diversificada ajuda dos serviços de saúde aos doentes e seus cuidadores, em termos de serviços de saúde física e psicológica e de apoio social, são indispensáveis à manutenção da QV desta população.

Assim parece-nos, também, importante analisar, em futuras investigações, quais as variáveis organizacionais do sistema de saúde que serão importantes na criação de um modelo de apoio que favoreça a iniciativa pessoal e organizacional, e como poderão interagir estas diferentes variáveis organizacionais e pessoais em processos de apoio aos doentes e seus familiares.

Face às limitações temporais do estudo, de que tivemos perfeita consciência, a avaliação do impacto da DH na QV foi feita com o recurso a diversas escalas, que nos dão imagens estáticas da realidade que se procurou compreender. Assim este trabalho permitiu-nos também concluir que o processo mais eficaz de avaliar a QV seria um estudo de carácter longitudinal, abrangendo uma amostra significativa de doentes e seus cuidadores e que se prolongasse por um período temporal significativo. Assim poderíamos confirmar as nossas

conclusões, pois é ao longo do tempo que podemos medir a efetiva dimensão dos ganhos obtidos ao nível da QV, e o seu carácter temporário ou definitivo.

Ao decidirmos abordar uma problemática em que se cruzam uma multiplicidade de fatores, tivemos perfeita consciência que se, por um lado, isso nos iria proporcionar uma visão global do problema em análise, por outro lado, constituiria um impeditivo de uma maior profundidade de análise de cada uma das áreas abordadas, o que originou uma das limitações deste trabalho.

Porém, noutra perspectiva o que pode ser considerado uma limitação pode também ser encarado como um aspeto positivo. Procurámos focar todos os aspectos que considerámos essenciais para enquadrar a atuação dos serviços no apoio aos doentes da DH e seus cuidadores e se considerarmos que qualquer investigação deve ser acessível ao público a que se destina, a visão geral aqui deixada poderá, eventualmente, constituir um útil instrumento de trabalho.

Bibliografia:

1. Novak MJU, Tabrizi SJ (2010) Huntington's disease. *British Medical Journal*, 340:c3109.
2. Hocaoglu M, Gaffan E, Ho AK (2012). Health-related quality of life in Huntington's disease patients: a comparison of proxy assessment and patient self-rating using the disease-specific Huntington's disease health-related quality of life questionnaire (HDQoL). *Journal of Neurology*, 259:1793–1800.
3. Helder MA *et al* (2001). Impact of Huntington's Disease on Quality of Life. *Movement Disorders*, 16(2): 325–330.

4. Nance MA (2007). Comprehensive care in Huntington's disease. A physician's perspective. *Brain Research Bulletin*, 72: 175–178.
5. Veenhuizen RB, Tibben AD (2009). Coordinated multidisciplinary care for Huntington's disease. An outpatient department. *Brain Research Bulletin*, 80: 192–195.
6. Ross C, Tabrizi S (2011). Huntington's disease: from molecular pathogenesis to clinical treatment. *Lancet Neurology*, 10: 83–98.
7. Januário C (2011). Doença de Huntington. Onde estamos Agora?. Dissertação de Doutorado apresentada à Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra.
8. Biglan K, Shoulson I (2002) Huntington's disease. In: Jankovic J, Tolosa E (eds) Parkinson's disease and movement disorders. Lipincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 298–378.
9. Hocaoglu M, Gaffan E, Ho AK (2012). The Huntington's Disease health-related Quality of Life questionnaire (HDQoL): a disease-specific measure of health-related quality of life. *Clinical Genetics*, 81: 117–122.
10. Ho AK, Hocaoglu M (2011). Impact of Huntington's across the entire disease spectrum: the phases and stages of disease from the patient perspective. *Clinical Genetics*, 80: 235–239.
11. Kaptein AA *et al* (2007). Quality of life in couples living with Huntington's disease: the role of patients' and partners' illness perceptions. *Quality of Life Research Journal*, 16:793 – 801.
12. Nance MA (1998). Huntington disease: clinical, genetic, and social aspects. *Journal of Geriatric Psychiatry and Neurology*, 11 (2): 61–70.
13. Shoulson IF, Fahn S (1979) Huntington disease: clinical care and evaluation. *Neurology* 29(1):1–3.

14. Góngora J (2002). Familia y enfermedad: problemas e técnicas de intervención. *Psychologica*, 31: 63-83.
15. Ready R *et al* (2008). Patient and Caregiver Quality of Life in Huntington's Disease. *Movement Disorders*, 23(5): 721–726.
16. Aubeeluck A, Buchanan H (2007).The Huntington's disease quality of life battery for carers: reliability and validity. *Clinical Genetics*. May;71(5):434-45.
17. DeVita Jr *et al.* (1991). Questões Psicossociais: Prevenção e Tratamento. In Etiologia, Diagnóstico, Tratamento e Prevenção (P.D.Costa *et al.*, Trad). Rio de Janeiro: Livraria e Editora Revinter Lda.
18. Ho AK, Robbins A, Barker R (2006). Huntington's Disease Patients Have Selective problems With Insight. *Movement Disorders*, 21(3): 385–389.
19. Ho AK *et al* (2009). Health-Related Quality of Life in Huntington's Disease: Which Factors Matter Most?. *Movement Disorders*, 24(4): 574–578.
20. Ferreira PL, Ferreira LN, Pereira LN (2013). Contributos para a Validação da Versão Portuguesa do EQ-5D. *Acta Medica Portuguesa*, 26(6):664-675
21. Ferreira PL (2000). Criação da versão portuguesa do MOS SF-36. Parte I – Adaptação Cultural e Linguística. *Acta Médica Portuguesa*, 13: 55-66.
22. Ferreira PL, Ferreira LN, Pereira LN (2012). Medidas sumário física e mental de estado de saúde para a população portuguesa. *Revista Portuguesa de Saúde Pública*, 30(2):163-171.
23. Januário F, Júlio F, Januário C (2011). Qualidade de vida na Doença de Huntington - que sintomas a influenciam?. *Sinapse* 11(1):12-15.