



## Linguistic validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires

*Validação lingüística dos questionários de qualidade de vida em fibrose cística*

Tatiana Rozov<sup>1</sup>, Maristela T. Cunha<sup>2</sup>, Oliver Nascimento<sup>3</sup>, Alexandra L. Quittner<sup>4</sup>, José R. Jardim<sup>5</sup>

### Resumo

**Objetivo:** O propósito deste estudo foi validar em português as quatro versões de questionários de qualidade de vida em fibrose cística, desenvolvidos para pacientes com fibrose cística de 6 a 11 anos, de 12 a 13 e mais de 14 anos, e para os pais de pacientes de 6 a 13 anos.

**Material e métodos:** A validação das quatro versões de questionários de qualidade de vida em fibrose cística (de 35 e 50 questões, abrangendo nove domínios) constou de: versão inglês-português, aplicação-piloto, tradução retrógrada e aprovação da autora da versão inglesa. As quatro versões foram aplicadas a 90 pacientes estáveis (30 de cada grupo etário) e aos pais de doentes de 6-13 anos (n = 60), em duas entrevistas, com intervalo de 13-17 dias. Foi avaliada a reprodutibilidade pelo coeficiente de correlação intraclasse (CCI). O estudo foi aprovado pela comissão de ética em pesquisa da instituição.

**Resultados:** A reprodutibilidade foi boa (CCI = 0,62 a 0,99) para as quatro versões, em todos os domínios, exceto o digestivo (CCI = 0,59 e CCI = 0,47) para os grupos etários de 6 a 11 e 12 a 13 anos, respectivamente, e domínio papel social (CCI = -0,19) para o grupo acima de 14 anos.

**Conclusão:** A tradução e a adaptação à língua e à cultura brasileiras das quatro versões de questionários de qualidade de vida em fibrose cística mostraram-se de fácil entendimento e boa reprodutibilidade.

*J Pediatr (Rio J). 2006;82(2):151-6: Questionários, qualidade de vida, fibrose cística, validação.*

### Abstract

**Objective:** The purpose of this study was to validate the Portuguese translations of four cystic fibrosis quality of life questionnaires (CFQ). The first three were developed for patients with cystic fibrosis aged from 6 to 11 years, from 12 to 13 years and 14 years or more, while the fourth was developed for the parents of patients aged 6 to 13 years.

**Material and methods:** The four CFQ translations contained from 35 to 50 questions covering nine domains and were validated as follows: translation from English to Portuguese, pilot application, back translation and then approval by the author of the English versions. The four translations were applied to 90 stable patients (30 from each age group) and the parents of patients aged 6-13 years (n = 60), on two occasions with a 13 to 17 day interval. Intraclass Correlation Coefficients (ICC) were used to measure reproducibility. This study was approved by the Commission for Ethics in Research at the institution.

**Results:** Reproducibility was good (ICC = 0.62 to 0.99) for the four translations in all domains, with the exceptions of the Digestion domain for the 6 to 11 and 12 to 13 years age groups with ICC = 0.59 and 0.47, respectively and the Social Role domain for the 14 and over age group (ICC = -0.19).

**Conclusion:** The translation and cultural adaptation for Brazil resulted in four CFQ versions that are easy to understand and offer good reproducibility.

*J Pediatr (Rio J). 2006;82(2):151-6: Questionnaires, quality of life, cystic fibrosis, validation.*

1. Livre-docente, Departamento de Pediatria, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (FMUSP), São Paulo, SP. Professora, Universidade Federal de São Paulo, Escola Paulista de Medicina (UNIFESP/EPM), São Paulo, SP. Médica colaboradora, Faculdade de Medicina do ABC (FMABC), Santo André, SP.
2. Mestre, Centro de Reabilitação Pulmonar, UNIFESP/EPM, São Paulo, SP. Fisioterapeuta, Instituto da Criança Professor Pedro de Alcântara, Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP.
3. Médico. Vice-diretor, Centro de Reabilitação Pulmonar, UNIFESP/EPM, São Paulo, SP.
4. Professor, Department of Psychology, University of Miami, Miami, USA.
5. Diretor, Centro de Reabilitação Pulmonar, UNIFESP/EPM, São Paulo, SP. Professor adjunto, UNIFESP/EPM, São Paulo, SP. Coordenador, Programa de Pós-Graduação em Reabilitação Pulmonar, UNIFESP, São Paulo, SP.

Artigo submetido em 19.07.05, aceito em 09.11.05.

**Como citar este artigo:** Rozov T, Cunha MT, Nascimento O, Quittner AL, Jardim JR. Linguistic validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires. *J Pediatr (Rio J)*. 2006;82:151-6.

### Introdução

A mucoviscidose – ou fibrose cística (FC), ou doença fibrocística do pâncreas – é a mais comum das doenças genéticas letais entre os caucasianos e é a mais freqüente doença hereditária fatal nos países industrializados. Entretanto, nas últimas 2 décadas, com o maior entendimento da doença pós-descoberta de gene da FC e com a intensificação dos cuidados clínicos, aproximadamente 35% das crianças que morriam precocemente sobrevivem atualmente até a vida adulta<sup>1</sup>.

Mais de 1.100 mutações no gene da FC já foram descritos desde 1989, e os diferentes graus de gravidade das manifestações clínicas dependem do genótipo e resultam dos fenômenos obstrutivos nas glândulas exócrina, por secreções muito espessas. A FC é caracterizada por doença pulmonar obstrutiva supurativa crônica progressiva; insu-

ficiência pancreática com má digestão e má absorção; desnutrição secundária; concentrações aumentadas de cloreto e sódio no suor; infertilidade masculina, na idade adulta<sup>2</sup>.

A disfunção dos múltiplos órgãos e os tratamentos diários longos e complexos têm um impacto significativo sobre a qualidade de vida (QV) desses pacientes. Recentemente, tem sido enfatizado que a avaliação da QV constitui uma medida clínica adicional muito importante nos estudos clínicos da FC e na monitorização individual<sup>3</sup>. Vários instrumentos e questionários doença-específicos que avaliam a QV de FC foram desenvolvidos nos últimos 20 anos, tanto para crianças como para adultos<sup>4-9</sup>. Alguns desses questionários foram validados para as diversas línguas nesta última década<sup>10-12</sup>.

Os questionários de maior interesse, pois abrangem o indivíduo desde a infância até a vida adulta e por serem evolutivos, foram originalmente desenvolvidos e validados em 1996, na França<sup>13</sup>. Posteriormente, foram traduzidos e validados para o inglês, mostrando boa consistência<sup>10</sup> e com vantagem adicional do seu uso em crianças menores<sup>12</sup>. Recentemente, foram validados para o alemão<sup>11</sup>, espanhol<sup>9</sup> e dinamarquês<sup>14</sup>.

No Brasil, estima-se que haja 2.000 pacientes com FC, registrando-se perto de 3.000 internações hospitalares pela doença nos últimos 5 anos<sup>15</sup>. Esses pacientes são atendidos em vários centros de FC, e seus tratamentos envolvem cuidados multissistemas com vários medicamentos ingeridos e inalados, nebulizações, antibióticos, enzimas pancreáticas, suplementos nutricionais, além de técnicas de fisioterapia respiratória. Esses tratamentos consomem tempo e energia, são complexos e, frequentemente, são realizados várias vezes ao dia para se alcançar efeitos benéficos. Em consequência, a qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) desses doentes está muito abaixo do desejado, considerando-se a definição da Organização Mundial da Saúde (OMS) de que "saúde é um estado de completo bem estar físico e social e não somente ausência de doença". Porém, a avaliação da QVRS dessa população ainda não foi realizada no Brasil, por falta de instrumentos confiáveis, aceitos internacionalmente e validados.

O propósito deste estudo foi o de traduzir e validar em português, a partir do inglês, o questionário evolutivo constando de quatro versões de questionários de qualidade de vida em fibrose cística (QFC) desenvolvidos para pacientes com FC de 6 a 11 anos, de 12 a 13 e acima de 14 anos, e para os pais de pacientes de 6 a 13 anos<sup>16</sup>.

## **Material e métodos**

### **Protocolo de validação**

Foram utilizadas as mesmas etapas descritas para validação e adaptação cultural do questionário Saint George para doenças respiratórias<sup>17</sup> e do questionário de vias aéreas (AQ 20)<sup>18,19</sup> para o Brasil.

A validação das quatro versões do QFC (de 35 e 50 questões conforme grupo etário e de 44 questões para pais, abrangendo nove domínios de QV) constou de tradução

inicial dos questionários para língua portuguesa, obtendo-se a primeira versão. Esta versão foi aplicada, em um estudo piloto, em 15 pacientes portadores de FC (cinco para cada versão do questionário) e em 10 pais de pacientes de 6-13 anos, avaliando-se as dificuldades e dúvidas em relação ao texto, para equivalência cultural. A partir desse conhecimento, foi elaborada a segunda versão, com adaptação de alguns itens demográficos para a nossa realidade. Em seguida, foi feita a tradução retrógrada dos questionários para o inglês por um médico brasileiro que não conhecia os QFC. Essa tradução retrógrada foi comparada ao original inglês, analisada e aprovada pela autora da versão inglesa. Na seqüência, foram elaboradas as quatro versões finais dos QFC em português, denominados QFC<sub>6-11</sub>, QFC<sub>12-13</sub>, QFC<sub>14+</sub> e QFC<sub>Pais11-13</sub> (os textos integrais dos questionários estão disponíveis on-line, no site [www.jpmed.com.br](http://www.jpmed.com.br)).

### **Casuística**

As quatro versões foram aplicadas a 90 pacientes com FC (30 de cada grupo etário) e a 60 pais de doentes com FC de 6-13 anos.

### **Crítérios de inclusão**

I - Diagnóstico de FC, segundo critérios clássicos<sup>20</sup>; II - Pacientes acima de 6 anos de idade; III - Estabilidade clínica antes e durante o estudo, verificada mediante um questionário de estabilidade clínica; IV - Concordância em participar do estudo.

### **Crítérios de exclusão**

I - Não preenchimento completo ou incapacidade de entender os questionários; II - Recusa dos pacientes ou dos responsáveis em assinar o termo de consentimento livre e esclarecido.

### **Questionário de estabilidade clínica**

Este questionário constou de oito questões referentes aos itens clínicos ocorridos nos últimos 30 dias para a primeira entrevista, e nos últimos 15 dias para a segunda entrevista: febre na última semana, aumento da tosse e falta de ar, aumento da expectoração e mudança das suas características, necessidade e/ou aumento do uso de oxigênio, atendimento no setor de emergência e/ou internação, aumento das medicações e uso de antibióticos, afora os habituais.

### **Estrutura e aplicação dos questionários**

As quatro versões dos QFC (contendo 35 questões para os grupos etários de 6 até 13 anos, 50 questões para os maiores que 14 anos e 44 para os pais) abrangem nove domínios de QV, três escalas de sintomas e um item relacionado à percepção da saúde: físico, imagem corporal, emocional, social/escola, papel social, vitalidade, alimentação, tratamentos, digestivo, respiratório, peso e saúde. Para o grupo etário de 6-11 anos, as entrevistas foram realizadas por um entrevistador, com auxílio de cartões especiais designando a resposta da criança. Nas outras

idades, os questionários foram preenchidos pelos próprios pacientes (auto-avaliação). Os pais dos pacientes de 6-13 anos responderam ao questionário próprio, tomando-se o cuidado para que os pacientes e os pais não se influenciassem mutuamente nas respostas.

Para avaliação da reprodutibilidade, os QFC foram aplicados ao mesmo paciente, em duas entrevistas, com intervalo médio de 15 dias e variação possível de 2 dias, sempre pelo mesmo entrevistador. Havia oito entrevistadores no total, os quais foram antecipadamente treinados, podendo explicar as dúvidas e ler os questionários para os analfabetos e crianças de 6 a 11 anos, com atitude neutra quanto às respostas.

### Ética médica

O protocolo de pesquisa foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa Médica do Hospital São Paulo, Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP). Os pacientes e/ou seus responsáveis assinaram o termo de consentimento informado livre e esclarecido.

### Análise estatística

O cálculo do número necessário de pacientes para cada versão de QFC foi obtido a partir da experiência do pesquisador coordenador das validações dos questionários para pacientes com doença pulmonar obstrutiva crônica e na estimativa da variabilidade das respostas aos questionários semelhantes na literatura ( $n = 30$ )<sup>17-19</sup>. A análise estatística descritiva foi utilizada para caracterização clínica e demográfica. Para medir a reprodutibilidade, foi utilizado o coeficiente de correlação intraclasse (CCI) e demonstrado o intervalo de confiança de 95% (IC95%). O nível de significância estatística foi de  $p < 0,05$ .

### Resultados

O recrutamento dos pacientes foi multicêntrico, incluindo três centros de FC da cidade de São Paulo e um centro das cidades de Campinas, Ribeirão Preto, Botucatu, Belo Horizonte e Curitiba, para completar o número necessário de pacientes.

As principais características dos 90 pacientes que completaram o estudo estão apresentadas na Tabela 1.

O coeficiente de CCI para análise de reprodutibilidade, com intervalo médio de 15 dias, revelou as seguintes pontuações: CCI = 0,90 (IC95% 0,84-0,95) para o grupo de crianças de 6 a 11 anos; CCI = 0,84 (IC95% 0,75-0,91) para o grupo de 12 a 13 anos; e CCI = 0,92 (IC95% 0,87-0,95) para maiores de 14 anos. Para o grupo dos pais dos pacientes com FC de 6-11 anos e de 12-13 anos, os coeficientes de reprodutibilidade foram CCI = 0,91 (IC95% 0,85-0,95) e CCI = 0,92 (IC95% 0,87-0,95), respectivamente (Tabela 2).

A reprodutibilidade em todos os domínios foi boa (CCI = 0,62 a 0,99) para as quatro versões, exceto para o domínio digestivo (CCI = 0,59<sub>QFC6-11</sub> e CCI = 0,47<sub>QFC12-13</sub>), e papel social (CCI = -0,19<sub>QFC>14</sub>). Para os pais de pacientes com FC, a reprodutibilidade dos questionários foi também boa, exceto para o domínio imagem corporal, com CCI = 0,50<sub>QFC6-11</sub>.

O tempo médio para preenchimento dos questionários na primeira e na segunda entrevista foi de 13,1±7,2 *versus* 9,4±3,6 ( $p = 0,005$ )<sub>QFC6-11</sub>; 11,4±4,0 *versus* 9,2±4,7 ( $p = 0,002$ )<sub>QFC12-13</sub>; e 13,9±4,7 *versus* 10,9±4,1 ( $p < 0,001$ )<sub>QFC14+</sub>. Os pais demoraram mais tempo para responder, com médias de 16,1±8,6 *versus* 11,9±4,2 ( $p = 0,02$ )<sub>QFC Pais6-11</sub> e 17,7±6,6 *versus* 13,1±5,2 ( $p < 0,001$ )<sub>QFC Pais12-13</sub>.

**Tabela 1** - Características demográficas (valores percentuais) dos 90 pacientes com fibrose cística que responderam aos questionários doença-específicos (QFC)

Grupo etário		6-11 anos	12-13 anos	> 14 anos
Nº		30	30	30
Sexo	masculino	20 (66,7)	10 (33,3)	16 (53,3)
	feminino	10 (33,3)	20 (66,7)	14 (46,7)
Raça	branca	26 (86,7)	20 (66,7)	26 (86,7)
	mulata	4 (13,3)	4 (13,3)	1 (3,3)
	negra	-	-	2 (6,7)
	indígena	-	1 (3,3)	1 (3,3)
	outras	-	2 (6,7)	-
	não sabe responder	-	3 (10,0)	-
Idade (X±DP)		8,9±1,9	12,5±0,5	21,4±6,7

QFC = questionário de qualidade de vida em fibrose cística.  
X±DP = média±desvio padrão.

**Tabela 2** - Reprodutibilidade (coeficiente correlação intraclasse) dos domínios – quatro versões QFC

Domínios	QFC <sub>6-11</sub>	QFC <sub>12-13</sub>	QFC <sub>&gt;14</sub>	Pais <sub>6-11</sub>	Pais <sub>12-13</sub>
Físico	0,88 *	0,89 *	0,99 *	0,94 *	0,90 *
Imagem	0,86 *	0,78 *	0,93 *	0,50 †	0,92 *
Digestivo	0,59 †	0,47 †	0,74 *	0,78 *	0,86 *
Respiratório	0,81 *	0,88 *	0,85 *	0,83 *	0,82 *
Emocional	0,80 *	0,93 *	0,80 ‡	0,74 *	0,82 *
Social	0,66 ‡	0,81 *	0,92 *	0,62 ‡	0,77 *
Alimentação	0,78 *	0,81 *	0,90 *	0,84 *	0,91 *
Tratamento	0,78 *	0,76 *	0,82 *	0,90 *	0,93 *
Vitalidade	-	-	0,87 *	0,82 *	0,86 *
Saúde	-	-	0,83 *	0,67 ‡	0,68 ‡
Papel social	-	-	-0,19 §	-	-
Peso	-	-	0,81 *	0,67 ‡	0,81 *
Total	0,90 *	0,84 *	0,92 *	0,91 *	0,92 *

QFC = questionário de qualidade de vida em fibrose cística.

Nível de significância encontrado para coeficiente correlação intraclasse: \* p < 0,001; † p < 0,05; ‡ p < 0,01;

§ não significativo.

## Discussão

A preocupação vigente de proporcionar melhora da QVRS aos doentes tem estimulado os pesquisadores a investigar e quantificar a QVRS por meio de questionários de QV<sup>21,22</sup>.

Na FC, vários questionários genéricos já foram utilizados, como *Quality of Well Being*, *Nottingham Health Profile*, *Sickness Impact Profile*, *Self Administered Dependency Questionnaire*, *Functional Status*, SF36 e outros<sup>23</sup>. Entretanto, os questionários doença-específicos têm despertado maior interesse entre os profissionais, por medirem diretamente o impacto físico, emocional e social da FC e dos seus tratamentos sobre os doentes e familiares. Para quantificar a QVRS em países de cultura e língua distintas dos questionários produzidos no país de origem, recomenda-se a sua validação e adaptação às condições locais onde tais instrumentos serão utilizados<sup>10-14</sup>. Esse foi o motivo da necessidade da validação dos QFC em português, já que, até o momento deste estudo, não havia questionários de QV para os pacientes com FC publicados no Brasil. A escolha para validação do QFC com quatro versões relacionou-se ao seu caráter evolutivo e abrangente (desde 6 anos até idade adulta), à facilidade de aplicação e à possibilidade de quantificar numérica e temporalmente as modificações ocorridas dentro dos diversos domínios para cada indivíduo.

O teste adequado para demonstrar a reprodutibilidade de um instrumento é o coeficiente de CCI, com valor maior ou igual a 0,7<sup>24</sup>; para os QFC, o valor aceito é acima de 0,6<sup>16</sup>. Observamos nesta validação que, com exceção de dois domínios – o digestivo (para grupos etários de 6 a 13 anos) e o papel social (para o grupo dos acima de 14

anos), todos os outros tiveram valores de CCI superiores a 0,6. É de interesse observar que os pacientes acima de 14 anos não conseguiram, em curto prazo, fornecer respostas reprodutíveis no QFC quanto ao seu desempenho e inserção social, isto é, o seu papel dentro do ambiente em que vivem, talvez porque nunca antes levantaram esse questionamento pessoal.

Ao compararmos os nossos dados aos obtidos por Quittner et al.<sup>16</sup>, verificamos valores superiores de CCI em 39/45 (86,7%) das possíveis comparações, valores menores em 5/45 (11,1%) e um coeficiente igual em 1/45 (2,2%), o que sugere que o instrumento por nós validado tem boa reprodutibilidade, nas condições de aplicação utilizadas e com intervalo de 15 dias. A versão inglesa desses mesmos QFC teve uma reprodutibilidade menor. Consideramos esses resultados muito relevantes, visto que o grupo de doentes fibrocísticos por nós estudado não está acostumado a responder a questionários de QV, ao contrário do que ocorre com a população de pacientes com FC dos EUA. Parte importante do bom resultado de aplicação deve-se também ao fato de que a maioria dos entrevistados tinha experiência anterior em aplicar questionários. Um outro aspecto fundamental para a reprodutibilidade obtida foi o treinamento antecipado de todos os membros envolvidos para essa situação específica, tornando o processo de aplicação dos questionários bastante homogêneo, de preferência sempre pelo mesmo entrevistador para evitar vieses, principalmente nos pacientes mais novos. Observamos que houve aprendizado dos participantes em responder aos questionários, com redução significativa da média dos tempos de resposta aos QFC no segundo momento para

todos os grupos, inclusive o de 6 a 11 anos, que foi o mais trabalhoso. Como resultado desta pesquisa, podemos concluir que a tradução e a adaptação à língua e à cultura brasileiras das quatro versões de QFC mostraram-se de fácil entendimento e boa reprodutibilidade.

Em relação à aplicabilidade dos questionários, apenas 16 estudos, tendo como desfecho a QV, foram identificados nos últimos 15 anos, e nenhum ofereceu resultados conclusivos quanto à QV de pacientes com FC<sup>25</sup>. Os autores da revisão ressaltam que, mesmo nos ensaios clínicos com delineamento de estudo de boa qualidade, é necessário justificar o porquê de medir a QV, definir adequadamente o instrumento de medição da QV, escolher a escala (ou escore) suficientemente sensível para detectar mudanças mínimas na QV, calcular a amostra do estudo, descrever o método e análise estatísticos utilizados, discutir a importância clínica das mudanças de QV e avaliar a qualidade metodológica da pesquisa em relação à QV. Questionários validados, escalas doença-específicas de QV, construção racional dos domínios a estudar e obtenção dos padrões basais de QV dos pacientes são elementos iniciais obrigatórios. Se, durante o estudo, ocorrerem dados perdidos (por falta de preenchimento ou óbito do paciente) e não forem relatados intervalos de confiança das variáveis estudadas, torna-se difícil avaliar os resultados clínicos de QV. A validade, a confiabilidade e a sensibilidade do instrumento utilizado (os questionários) são fundamentais para a boa qualidade da evidência obtida<sup>25</sup>.

Em conclusão, a tradução e a adaptação à língua e à cultura brasileiras das quatro versões de QFC mostraram-se de fácil entendimento e boa reprodutibilidade.

### Agradecimentos

Aos coordenadores dos centros de extensão de pesquisa pela disponibilidade, apoio e por tornar possível a inclusão dos pacientes nos grupos de estudo:

- Centro de Tratamento de Fibrose Cística do Departamento de Pediatria da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo - Dra. Neiva Damasceno;
- Ambulatório de Pneumologia Pediátrica da Escola Paulista de Medicina (UNIFESP) - Dra. Sonia Chiba e Dr. Clóvis T. Gomes;
- Departamento de Pediatria da Faculdade de Ciências Médicas do Hospital das Clínicas, Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP) - Dr. Antonio F. Ribeiro e Dr. José D. Ribeiro;
- Unidade de Pneumologia do Instituto da Criança do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP) - Dr. Joaquim C. Rodrigues e Dra. Fabíola V. Adde;
- Ambulatório de Pneumologia do Centro Geral de Pediatria (CGP), Belo Horizonte - Dr. Francisco C. Reis e Dr. Alberto Avergara;
- Ambulatório do Hospital Pequeno Príncipe e Associação Brasileira de Assistência à Mucoviscidose (ABRAM), Curitiba - Dr. Carlos Ried;

- Ambulatório de Pneumologia Pediátrica da Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual Paulista (UNESP) - Dra. Giesela F. Ferrari;
- Departamento de Pediatria do Hospital das Clínicas da FMUSP, Ribeirão Preto - Dra. Lídia G. M. M. Torres.

Aos Produtos Roche Químicos e Farmacêuticos pelo apoio logístico, financeiro e pela análise estatística inicial da pesquisa.

À Dra. Lucília Santana Faria do Instituto da Criança do Hospital das Clínicas da FMUSP pela tradução retrógrada dos QFC, do português para o inglês.

---

As versões integrais dos quatro questionários de qualidade de vida em fibrose cística estão disponíveis on-line, no site [www.jpmed.com.br](http://www.jpmed.com.br).

### Referências

1. Cystic Fibrosis Foundation. Patient registry 2001 annual data report. Bethesda: CF Foundation; 2002.
2. Orenstein DM, Winnie GB, Altman H. Cystic fibrosis: a 2002 update. *J Pediatr.* 2002;140:156-64.
3. Quittner AL. Measurement of quality of life in cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med.* 1998;4:326-31.
4. Czyzewski DI, Mariotto MJ, Bartholomeu LK, Le Compte SH, Sockrider MM. Measurement of quality of well being in a child and adolescent cystic fibrosis population. *Med Care.* 1994;32:965-72.
5. Staab D, Wenninger K, Gebert N, Rupprath K, Bisson S, Trettin M, et al. Quality of life in patients with cystic fibrosis and their parents: what is important besides disease severity? *Thorax.* 1998;53:727-31.
6. Bradley J, Dempster M, Wallace E, Elborn S. The adaptations of a quality of life questionnaire for routine use in clinical practice: the Chronic Respiratory Disease Questionnaire in cystic fibrosis. *Qual Life Res.* 1999;8:65-71.
7. Gee L, Abbot J, Conway SP, Etherington C, Webb AK. Development of disease specific health related quality of life measure for adults and adolescents with cystic fibrosis. *Thorax.* 2000;55:946-54.
8. Goldbeck L, Schmitz TG. Comparison of three generic questionnaires measuring quality of life in adolescents and adults with cystic fibrosis: the 36-item short form health survey, the quality of life profile for chronic disease, and the questions on life satisfaction. *Qual Life Res.* 2001;10:23-36.
9. Henry B, Aussage P, Grosskopf C, Goehrs JM. Development of a cystic fibrosis questionnaire (CFQ) for assessing quality of life in pediatric and adult patients. *Qual Life Res.* 2003;12:63-76.
10. Quittner AL, Sweeny S, Watrous M, Munzenberger P, Bearss K, Nitzs AG, et al. Translation and linguistic validation of a disease-specific quality of life measure for cystic fibrosis. *J Pediatr Psychol.* 2000;25:403-14.
11. Wenninger K, Aussage P, Wahn U, Staab D, the German CFQ Study Group. The revised German cystic fibrosis questionnaire: validation of disease – specific health-related quality of life instrument. *Qual Life Res.* 2003;12:77-85.
12. Modi AC, Quittner AL. Validation of disease-specific measure of health-related quality of life for children with cystic fibrosis. *J Pediatr Psychol.* 2003;28:535-46.
13. Henry G, Grosskopf C, Aussage P, the CFQoL Study Group. Construction of a disease-specific quality of life questionnaire for cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 1996;14(suppl):337-8.
14. Klinj PH, van Stel HF, Quittner AL, van der Net J, Doeleman W, van der Schans CP, et al. Validation of the Dutch cystic fibrosis questionnaire (CFQ) in adolescents and adults. *J Cyst Fibros.* 2004;3:29-36.

15. Sistema de Informações Ambulatoriais do SUS. [http://w3.datasus.gov.br/datasus/datasus.php?area=361A3B366C1D463E2F366G10HIJd3L1M0N&VInclude=../site/din\\_sist.php&VSis=1&VAba=0&VCoit=463](http://w3.datasus.gov.br/datasus/datasus.php?area=361A3B366C1D463E2F366G10HIJd3L1M0N&VInclude=../site/din_sist.php&VSis=1&VAba=0&VCoit=463). Acesso: 10/07/2005.
16. Quittner AL, Buu A, Warrous M, Davis MA. CFQ cystic fibrosis questionnaire. A health-related quality of life measure [English version 1.0 and 2.0]. Bethesda: CF Foundation; 2000.
17. Souza TC, Jardim JRB, Jones P. Validação do questionário do Hospital Saint George na doença respiratória (SGRQ) em pacientes portadores de DPOC no Brasil. *J Pneumologia*. 2000;16:119-25.
18. Camelier A, Rosa F, Jones P, Jardim JR. Validation of the Airways Questionnaire 20 – AQ20 in patients with chronic obstructive pulmonary disease (COPD) in Brazil. *J Pneumologia*. 2003;29:28-35.
19. Camelier A, Rosa F, Jones P, Jardim JR. Brazilian version of Airways Questionnaire 20: a reproducibility study and correlations in patients with COPD. *Respir Med*. 2005;99:602-8.
20. Rosenstein BJ, Cutting GR. The diagnosis of cystic fibrosis: a consensus statement. *J Pediatr*. 1998;132:589-95.
21. Abbott J, Gee L. Quality of life in children and adolescents with cystic fibrosis: implications for optimizing treatments and clinical trial design. *Paediatr Drugs*. 2003;5:41-56.
22. Clarke AS, Eiser C. The measurement of health-related quality of life (QOL) in paediatric clinical trials: a systematic review. *Health Qual Life Outcomes*. 2004;2:66.
23. American Thoracic Society. Quality of life. Specific diseases. Cystic fibrosis. [www.atsqol.org/cystic.asp](http://www.atsqol.org/cystic.asp). Acesso: 17/05/2005.
24. Laureau S, Breslin EH, Meek PM. Functional status instruments: outcome measure in the evaluation of patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Heart Lung*. 1996;25:212-24.
25. Abbott J, Hart A. Measuring and reporting quality of life outcomes in clinical trials in cystic fibrosis: a critical review. *Health Qual Life Outcomes*. 2005;3:19.

Correspondência:

José R. Jardim

Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP)

Rua Botucatu, 740, 3º andar

CEP 04023-062 – São Paulo, SP

Fax: (11) 5575.5035

E-mail: [joserjardim@yahoo.com.br](mailto:joserjardim@yahoo.com.br)