

**INTRODUÇÃO:** MPS são doenças lisossômicas raras. Há poucos estudos sobre a qualidade de vida (QV) nesses transtornos. Não existem instrumentos específicos adequados para avaliar a QV desses pacientes.

**OBJETIVO:** Desenvolver e validar um instrumento específico para avaliação da QV de pacientes brasileiros com MPS. Apresentar os resultados preliminares da fase piloto.

**MÉTODOS:** A amostra foi coletada durante um encontro de pacientes com MPS e consistia de 27 pacientes (8 crianças, 11 adolescentes e 8 adultos). Eles tinham diferentes tipos de MPS: MPS I=4, MPS II=7, MPS IIIB=3, MPS IVA=7, MPS VI=6. Os instrumentos foram aplicados por procuração em 9 pacientes devido a comprometimento cognitivo. Doze pacientes faziam terapia de reposição enzimática. Duas medidas genéricas para QV foram aplicadas, incluindo o MPS-QOL. Há três versões do MPS-QOL: para adolescentes (MPS-QOL-AD), para crianças (MPS-QOL-CH) e para adultos (MPS-QOL-ADU), consistindo de 49, 51 e 61 itens, respectivamente. Os itens cobrem as principais facetas do WHOQOL e outras. As propriedades psicométricas (PP) foram analisadas por: percentagem de *missing value* (<5%), análises de frequência (*floor effect* e *ceiling effect*), correlação inter-itens (<70%) e análise fatorial.

**RESULTADOS:** Percentual significativo de *missing value* apareceu nas seguintes facetas: “Finanças” (MPS-QOL-CH), “Vida Afetiva” e “Comportamento Sexual” (MPS-QOL-AD), e “Acessibilidade” e “Capacidade de Trabalho” (MPS-QOL-ADU). *Floor effect* e *ceiling effect* apareceram nos três instrumentos em baixa frequência (<10% dos itens). Poucos itens (<5%) tiveram correlação  $> \pm 0,7$ . MPS-QOL-AD e MPS-QOL-CH apresentaram uma solução de 5 fatores (89,8% da variância explicada).

**CONCLUSÕES:** Pacientes de idades diversas valorizam aspectos diferentes da QV, o que mantém a necessidade de versões específicas. O MPS-QOL demonstra boas PP até o momento.