

PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DE GOIÁS
PRÓ-REITORIA DE PÓS-GRADUAÇÃO E PESQUISA
COORDENAÇÃO DE PÓS-GRADUAÇÃO *STRICTO SENSU*
MESTRADO EM ATENÇÃO À SAÚDE

Sue Christine Siqueira

**QUALIDADE DE VIDA DE PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL
AMIOTRÓFICA**

Goiânia

2015

Sue Christine Siqueira

**QUALIDADE DE VIDA DE PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL
AMIOTRÓFICA**

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação *Stricto Sensu* em Atenção à Saúde - nível Mestrado, da Pontifícia Universidade Católica de Goiás.

Área de Concentração: Saúde e Enfermagem.

Linha de Pesquisa: Teorias, métodos e processos de cuidar em saúde.

Orientadora: Prof^a Dr^a Cejane Oliveira Martins Prudente.

Coorientadora: Prof^a Dr^a Priscila Valverde de Oliveira Vitorino

Goiânia

2015

Dados Internacionais de Catalogação da Publicação (CIP)
(Sistema de Bibliotecas PUC Goiás)

S618q Siqueira, Sue Christine.
Qualidade de vida de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica [manuscrito] / Sue Christine Siqueira – Goiânia, 2015.

77 f. : il. ; 30 cm.

Dissertação (mestrado) – Pontifícia Universidade Católica de Goiás, Programa de Pós-Graduação *Stricto Sensu* em Atenção a Saúde.

“Orientadora: Profa. Dra. Cejane Oliveira Martins Prudente”.

Bibliografia.

1. Esclerose lateral amiotrófica. 2. Qualidade de vida. I. Título.

CDU 616-004(043)

FOLHA DE APROVAÇÃO

Sue Christine Siqueira

QUALIDADE DE VIDA DE PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação *Stricto Sensu em* Atenção à Saúde - nível Mestrado, da Pontifícia Universidade Católica de Goiás.

Aprovada em 21 de agosto de 2015.

BANCA EXAMINADORA:

Prof.^a Dr.^a Cejane Oliveira Martins Prudente
Presidente da banca - PUC Goiás.

Prof.^a Dr.^a Marciclene de Freitas Ribeiro Junqueira
Membro Efetivo, Externo ao Programa - FESGO.

Prof.^a Dr.^a Priscila Valverde de Oliveira Vitorino
Membro Efetivo, Interno ao Programa - PUC Goiás.

Prof.^a Dr.^a Maysa Ferreira Martins Ribeiro
Membro Suplente, Interno ao Programa - PUC Goiás.

DEDICATÓRIA

Dedico este estudo aos meus filhos João Ricardo e João Neto, amores da minha vida.

A meu esposo Vander Luiz, pelo apoio demonstrado.

À minha mãe, Sônia Maria, que sempre incentivou e me apoiou em todas as minhas escolhas e decisões.

À minha tia Mirian que sempre me deu força nos momentos difíceis.

AGRADECIMENTOS

À Deus, que sempre esteve à minha frente me dando forças para nunca desistir.

À Prof^a Dr^a Cejane Oliveira Martins Prudente, minha orientadora, por acreditar no meu potencial e por sua valiosa orientação.

Às Prof^a Dr^a Priscila Valverde de Oliveira Vitorino, minha coorientadora, pela confiança demonstrada.

À Prof^a Dr^a Maysa Ferreira Martins Ribeiro por toda a colaboração durante este percurso.

À Prof^a Dr^a Marciclene de Freitas Ribeiro Junqueira por aceitar fazer parte deste momento tão importante da minha vida.

À minha companheira de pesquisa Helloíza Leão, a quem desejo muito sucesso.

À Direção do Centro de Reabilitação e Readaptação Dr. Henrique Santillo (CRRER) por permitirem a realização desta pesquisa.

À minha família – à minha mãe, aos tios, tias, primos e primas e sogra pelo carinho que sempre recebi de todos.

Aos pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica que aceitaram participar deste estudo, compartilhando sentimentos e experiências.

Aos profissionais do setor de Reabilitação do CRRER que sempre se mostraram disponíveis e me auxiliaram em todos os momentos na realização desta pesquisa.

A Faculdade Estácio de Sá de Goiás – FESGO pelo incentivo financeiro.

À todos os amigos, que sempre estiveram ao meu lado, torcendo pelo meu sucesso.

RESUMO

SIQUEIRA, S.C. **Qualidade de vida de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica**. 2015. Dissertação de Mestrado-Pontifícia Universidade Católica de Goiás- PUC, Goiânia.

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa que compromete o neurônio motor, progressiva, fatal e sem cura, de causa multifatorial, acometendo indivíduos após a sua quinta década de vida. A dissertação foi construída na modalidade de artigo e consta de dois artigos. O artigo 1 trata-se de uma revisão integrativa da literatura que objetivou selecionar e analisar criticamente as publicações que avaliaram a qualidade de vida de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) por meio do Questionário de Avaliação da ELA (ALSAQ-40 e/ou ALSAQ-5) entre 2004 e 2015. Foram identificados 08 artigos nas bases de dados MEDLINE e Pubmed. Os domínios mais prejudicados da qualidade de vida dos pacientes foram mobilidade física e atividades de vida diária. Já em pacientes com ELA bulbar, comunicação e alimentação foram mais prejudicados. Problemas com a assistência à saúde e a falta de apoio social ao cuidador impactaram negativamente a qualidade de vida. O estresse emocional se correlacionou com a comunicação, mobilidade física e progressão da doença em pacientes com respiração e alimentação artificial, mas não está diretamente relacionado aos avanços da deterioração física e sim como o paciente processa as experiências vividas por ele. O sentimento com maior impacto negativo na qualidade de vida do paciente foi a desesperança e com menor impacto negativo, a depressão. O artigo 2 trata-se de um estudo descritivo, transversal, com abordagem quantitativa, com o objetivo de analisar a qualidade de vida de pacientes com ELA, por meio do instrumento ALSAQ-40. Participaram 30 pacientes com ELA de um centro de reabilitação e readaptação em Goiás, Brasil. Utilizou-se como instrumento o ALSAQ-40, ficha de perfil sociodemográfico e clínico, Critério de Classificação Econômica do Brasil (CCEB). Os pacientes tiveram todos os domínios do ALSAQ-40 afetados, sendo, mobilidade física (76,27) e atividades de vida diária (73,00) os mais prejudicados, e alimentação (52,20) o menos afetado. Pacientes do sexo feminino, com idade igual ou inferior a 50 anos, com três ou mais filhos, sem meio de transporte próprio, sem plano de saúde, com tempo de diagnóstico maior ou igual a um ano, que usavam cadeira de rodas e em atendimento domiciliar tiveram pior qualidade de vida. Conclui-se que o uso do instrumento específico de avaliação da qualidade de vida do paciente com ELA, ALSAQ-40 é indicado para elaboração de estratégias e planos de intervenção pela equipe multiprofissional na melhora da assistência e da qualidade de vida destes pacientes. Conhecer a realidade em que vivem os pacientes com ELA poderá contribuir para a implementação de políticas voltadas para as doenças do neurônio motor, melhorando a assistência multiprofissional e o acesso ao atendimento público, melhora no transporte público e tecnologia voltada ao paciente, a fim de favorecer uma maior independência nas AVD's, devido ao maior comprometimento da qualidade de vida neste aspecto.

Descritores: Qualidade de Vida; esclerose amiotrófica lateral; pacientes; doenças dos neurônios motores; questionário.

ABSTRACT

SIQUEIRA, S.C. **Quality of life of patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis.** 2015. Master's Dissertation-Catholic University of Goiás- PUC, Goiânia.

The Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a neurodegenerative disease that affects the motor neuron, progressive, fatal and incurable, caused by multiple factors, affecting individuals after their fifth decade of life. The dissertation was built in the type of article and consists of two articles. O Article 1 it is an integrative literature review aimed to select and critically analyze the publications that evaluated the quality of life of patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) by through the IT Assessment Questionnaire (ALSAQ-40 and / or ALSAQ-5) between 2004 and 2015. We identified 08 articles in the MEDLINE and PubMed databases. The most affected domains of quality of life of patients were physical mobility and activities of daily living. In patients with ALS bulbar, communication and power were most affected. Problems with health care and the lack of social support to the caregiver negatively impacted the quality of life. Emotional stress correlated with communication, physical mobility and disease progression in patients with artificial respiration and feeding, but is not directly related to advances in physical deterioration but how the patient processes the experiences of it. The feeling more negative impact on patient quality of life was hopeless and less negative impact was depression. Article 2 it is a descriptive, cross-sectional study with a quantitative approach, in order to analyze the quality of life of patients with ALS through ALSAQ-40 instrument. Participated in 30 ALS patients from a rehabilitation center and rehabilitation in Goiás, Brazil. It was used as the instrument ALSAQ-40, of sociodemographic and clinical profile plug, Economic Classification Criteria of Brazil (CCEB). The patients had all areas of ALSAQ-40 affected, being, physical mobility (76.27) and activities of daily living (73.00) the most affected, and feeding (52,20) the least affected. Female patients, aged less than 50 years, with three or more children, without their own mode of transport, without health insurance, with time of diagnosis to the date of interview higher or equal to one year, they wore seat wheels and home care had worse quality of life. We conclude that the use of specific tool for assessing the patient's quality of life with ALS, ALSAQ-40 is suitable for development of strategies and action plans by

the multidisciplinary team in improving care and quality of life of these patients. Knowing the reality they live in ALS patients may contribute to the implementation of policies for motor neuron diseases, improving multidisciplinary care and access to public services, improved public transportation and dedicated to patient technology in order to foster greater independence in ADLs due to greater impairment of quality of life in this regard.

Keywords: Quality of Life; amyotrophic lateral sclerosis; patients; diseases of motor neurons; questionnaire.

LISTA DE TABELAS E QUADROS

Quadro 1- Artigo 1	Relação das referências que utilizaram o instrumento ALSAQ-40/ALSAQ-5 em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica, segundo autor, ano, delineamento, método, resultados e nível de evidências (2015).	32
Tabela 1- Artigo 2	Perfil sociodemográfico dos 30 pacientes com ELA. Goiânia, GO, Brasil, 2014 (n=30)	43
Tabela 2- Artigo 2	Perfil clínico dos 30 pacientes com ELA. Goiânia, Goiás, Brasil, 2014 (n=30)	48
Tabela 3- Artigo 2	Escores dos domínios do ALSAQ-40 dos 30 participantes do estudo. Goiânia, Goiás, Brasil, 2014	49
Tabela 4- Artigo 2	Comparação entre domínios do ALSAQ-40 e aspectos do perfil sociodemográfico e clínico dos pacientes com ELA. Goiânia, Goiás, Brasil, 2014	50

SUMÁRIO

1	APRESENTAÇÃO	8
2	INTRODUÇÃO	11
3	OBJETIVOS	20
3.1	Objetivo Geral	20
3.2	Objetivos Específicos	20
4	MÉTODO	21
4.1	Método Artigo 1	21
4.2	Método Artigo 2	22
4.2.1	Tipo e local de estudo	22
4.2.2	População e amostragem	23
4.2.3	Procedimento de coleta de dados	24
4.2.4	Descrição das variáveis e análise dos dados	25
4.2.5	Aspectos éticos	25
5	RESULTADOS E DISCUSSÃO	28
5.1	Artigo 1- Qualidade de vida de paciente com Esclerose Lateral Amiotrófica: uma revisão integrativa	28
5.2	Artigo 2- A avaliação da qualidade de vida de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica por meio do ALSAQ-40	42
6	CONSIDERAÇÕES FINAIS	53
	REFERÊNCIAS	54
	APÊNDICES	
	APÊNDICE A- TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO.	
	APÊNDICE B- FICHA DE PERFIL SOCIODEMOGRÁFICO	
	ANEXOS	
	ANEXO A - CRITÉRIO DE CLASSIFICAÇÃO ECONÔMICA BRASIL (CCEB)	
	ANEXO B - QUESTIONÁRIO DE AVALIAÇÃO DA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ALSAQ-40)	
	ANEXO C- PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP	
	ANEXO D – NORMAS DE PUBLICAÇÃOEM PERIÓDICOS	

**REFERENTES AOS ARTIGO 1 E 2 - REVISTA DA REDE DE
ENFERMAGEM DO NORDESTE – RENE E REVISTA LATINO-
AMERICANA DE ENFERMAGEM**

1 APRESENTAÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neuromotora progressiva, pouco conhecida, de difícil diagnóstico, multifatorial, de evolução muito rápida, devastadora e fatal. Geralmente apresenta-se após os 50 anos de idade, com sobrevida de 2 a 5 anos após o diagnóstico. Com a evolução da doença o paciente pode apresentar déficits na mobilidade motora, realização das atividades de vida diária, comunicação, alimentação e função emocional. Considerando o a incapacidade física permanente e o pouco tempo de sobrevida após o diagnóstico de ELA o tratamento deve ser centrado em medidas voltadas tanto para os aspectos físicos, como para o psicossocial, melhorando a sua qualidade de vida.

Esta doença era pouco conhecida por mim, pois na minha trajetória acadêmica e profissional não tive a oportunidade de trabalhar com pacientes com ELA. Na primeira oportunidade visitei o centro de reabilitação e readaptação da região centro-oeste para conhecer e ver as possibilidades em realizar minha coleta de dados no local. Ao chegar lá, participei do grupo de apoio com os pacientes e seus cuidadores e me apaixonei na possibilidade de estudar sobre a ELA.

Mesmo tendo pouco contato com pacientes com esta doença, já pude perceber o quanto é importante verificar a percepção que eles têm acerca da vida, como eles conseguem se adaptar aos déficits físicos e funcionais, e como valorizam outros aspectos vividos. Diante disso alguns questionamentos motivaram a realização deste estudo: Quais são os instrumentos específicos para avaliar a qualidade de vida de pacientes com ELA? Há publicações sobre a qualidade de vida do paciente com ELA? Qual o perfil sociodemográfico e clínico do paciente com ELA? Como está a qualidade de vida do paciente com ELA quanto a mobilidade física, atividade de vida diária, alimentação, comunicação e função emocional? Existe relação entre a qualidade de vida e os fatores sociodemográficos e clínicos?

Estes questionamentos levaram a construção de dois artigos, sendo o primeiro uma revisão integrativa da literatura e o segundo um estudo transversal com abordagem quantitativa. O primeiro artigo intitulado **“Qualidade de vida de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica: uma revisão integrativa”** será submetido à **Revista da Rede de Enfermagem do Nordeste – RENE** e o segundo intitulado **“Qualidade de vida de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica por meio do ALSAQ-40”** à **Revista Latino-Americana de Enfermagem**.

Diante da complexidade do tema, a dissertação foi construída nessa modalidade. O artigo 1 leva a uma visão da qualidade de vida do paciente com ELA por meio do Questionário de Avaliação da ELA – ALSAQ-40 publicadas de 2004 a 2015. O artigo 2 leva a uma visão da qualidade de vida dos pacientes com ELA , por meio do ALSAQ-40 em um centro de reabilitação e readaptação da região centro-oeste.

2 INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) na década de 1830 era conhecida como atrofia muscular progressiva pelo anatomista britânico Charles Bell, mas somente entre 1859 e 1870 foi estudada e adicionada na literatura. Jean-Martin Charcot e Joffroy, neurologistas franceses, iniciaram em 1874 palestras em Paris sobre 20 casos clínicos. Após este movimento os indivíduos eram diagnosticados, mas não tinham tratamento, pois se achava que nada poderia ser feito por estes pacientes.

Após aproximadamente um século, em 1941, nos Estados Unidos da América, morreu um famoso jogador de baseball aos 37 anos, Lou Gehrig. Daí em diante a ELA passou a ser nomeada de Doença de Lou Gehrig. Na década de 1950 novas formas de ELA foram reconhecidas e em 1969 inicia-se um Simpósio Internacional dedicado a doenças do neurônio motor. Começaram então a surgir novas técnicas de diagnóstico e novas teorias sobre possíveis etiologias, embora as publicações tenham se fortalecido somente no final da década de 1980 (OLIVEIRA; PEREIRA, 2009).

A ELA é uma doença de etiologia desconhecida, mais comum em adultos, de progressão rápida, acarretando óbito precoce, principalmente pelas complicações respiratórias. Em um pequeno espaço de tempo entre o início dos sinais e sintomas e o fechamento do diagnóstico, o indivíduo tem perda severa das funções, levando a dependência total, embora a cognição mantenha-se intacta (MELLO et al., 2009). Porém de acordo com Oliveira e Pereira (2009), a mente e o sentido permanecem intactos, somente quando afeta os neurônios motores inferiores e do trato corticoespinal. Já quando há demência fronto-temporal há comprometimento cognitivo.

Embora a ELA compartilhe várias características com outras doenças raras, não existem dados absolutos que estabeleçam sua prevalência exata. Acredita-se que a doença afeta de dois a três indivíduos por 100 mil na população em geral, acometendo mais homens que mulheres, com incidência de 1,4 a 1,6 por 100 mil, que varia de acordo com a região, sendo aparentemente maior em caucasianos da América e da Europa, mais comum após a sua 5ª década de vida, e tendo a insuficiência respiratória como maior causa de óbito. O tempo médio de sobrevida é de 2 a 5 anos após o início dos sintomas, porém, há registros de grupos com mais

de 10 anos de sobrevida (CRONIN, 2007; XEREZ, 2008; MOSZCZYNSKI et al., 2012).

Sabe-se que diferentemente das doenças de Alzheimer e Parkinson, a ELA não é uma doença do envelhecimento, mas sim uma doença para qual a idade é um dos inúmeros fatores de risco (HARDIMAN et al., 2011).

Para Xerez (2008) o quadro clínico de ELA apresenta inicialmente fraqueza muscular, que ao exame físico se revela como amiotrofia, redução de força muscular e miofasciculações. O tônus muscular pode estar elevado ou reduzido nas áreas de intensa amiotrofia de acordo com a fase evolutiva, acompanhando-se pela exacerbação ou lentificação dos reflexos profundos. O comprometimento bulbar manifesta-se normalmente como uma disartria ou disfagia para líquidos, que ao exame físico inicialmente apresenta fasciculações e atrofia de língua. Frequentemente, o início da fraqueza muscular é focal, tendendo a se generalizar simetricamente, porém a sensibilidade e a função esfíncteriana estão preservadas.

Além das alterações mencionadas, o paciente com ELA apresenta câibras musculares, como também sinal de Babinski, clônus, dislalia e sialorréia (GHEZZI et al., 2005). Segundo Bandeira et al. (2010), cerca de 20% dos pacientes com diagnóstico de ELA podem ter fraqueza dos músculos bulbares, apresentando debilidade do palato, diminuição do reflexo de vômito, acúmulo de saliva na faringe e tosse fraca.

A insuficiência respiratória é uma complicação da ELA, que poderá se desenvolver durante o percurso da doença ou por infecção aguda, que associada a outras alterações bulbares leva a desnutrição e mais grave ainda ao óbito do paciente (SALVIONI et al., 2009).

As características referentes à atrofia da musculatura apresentada no paciente com ELA estão associadas à degeneração e perda de neurônios motores do córtex cerebral, tronco encefálico e medula espinhal, acometendo neurônio motor inferior e superior e neurônios motores do tronco cerebral (CHIEIA et al., 2010). Mitsumoto e Rabkin (2007) relatam que ao primeiro sintoma já houve perda de 80% dos neurônios motores.

A causa da ELA é bastante discutida, podendo ser derivada desde alterações genéticas à interferência do ambiente (BANDEIRA et al., 2010). As causas estão ainda incompreendidas, sendo considerada uma doença multifatorial, incluindo desde efeitos tóxicos causados pela mutação de superóxido desmutase 1, inclusão

de agregação de proteínas anormais, desorganização de filamentos intermediários, anterógrada e mudança de transporte axonal retrógrado, ativação microglial, excitotoxicidade mediada pelo glutamato e anormalidades na regulação do cálcio intracelular (CHIEIA et al., 2010).

Outros fatores como supostas causas para a ELA são mencionados por Salvioni et al. (2009), como morte celular por agressão autoimune nos canais do cálcio e incremento do cálcio intracelular, estresse oxidativo, danos por radicais livres, disfunção das mitocôndrias ou dos mecanismos de transporte axonal.

O diagnóstico de ELA é baseado na inclusão e exclusão de critérios clínicos, sendo necessário realizar exames complementares. A ressonância magnética (RM) de encéfalo e junção craniocervical apresentam ausência de lesão estrutural que explique os sintomas; eletroneuromiografia (ENMG) dos 4 membros com presença de denervação em mais de um segmento e neurocondução motora e sensitiva normais; hemograma completo dentro da normalidade; função renal (ureia e creatinina) dentro da normalidade; função hepática (ALT/TGP, AST/TGO) e protrombina dentro da normalidade. Desta forma não existe um teste de confirmação do diagnóstico da ELA (BRASIL, 2009; CHIEIA et al., 2010).

O diagnóstico pode levar aproximadamente 13 a 18 meses desde o início dos sintomas, pois o quadro clínico é muito semelhante ao de outras doenças do neurônio motor, e como consequência estes pacientes acabam recebendo tratamento referente a outro diagnóstico (XEREZ, 2008).

Em decorrência da lentidão no diagnóstico de ELA e diagnósticos com erros, a Federação Mundial de Neurologia (FMN) desenvolveu em 1994, critérios de diagnóstico para ELA, o "*El Escorial*". Em 2000, esses critérios foram revistos e denominados como "*Critérios de Airlie House*" ou "*Critérios El Escorial revistos*" (BROOKS et al., 2000).

Baseados nos critérios *El Escorial* revistos a ELA é classificada em subtipos: ELA definitiva, quando apresenta sinais de neurônio motor superior (NMS) e inferior (NMI) em três regiões (bulbar, cervical, torácica ou lombossacra). ELA provável, quando sinais de NMS e NMI em duas regiões (bulbar, cervical, torácica ou lombossacra) com algum sinal de NMS rostral aos sinais de NMI. ELA provável com suporte laboratorial apresentando sinais de NMS e NMI em uma região ou sinais de NMS em uma ou mais regiões associados à evidência de denervação aguda à eletroneuromiografia em dois ou mais segmentos. ELA possível, com sinais de NMS

e NMI em uma região somente. ELA suspeita com sinais de NMS em uma ou mais regiões (bulbar, cervical, torácica ou lombossacra) e sinais de NMI em uma ou mais regiões (bulbar, cervical, torácica ou lombossacra) (BRASIL, 2009).

Chieia et al. (2010) revelam que fora formulado no Japão melhores critérios de diagnóstico para ELA, os "Critérios de Awaji". Houve uma reformulação da eletromiografia, adicionando fasciculação com sinal de dano neuronal e inclusão de novos métodos de diagnóstico com estimulação magnética transcraniana, voxel baseada morfometria e imagem do tensor de diffusium.

Embora tenha ocorrido uma evolução quanto ao diagnóstico do agravo, a Esclerose Lateral Amiotrófica ainda não possui cura e seu tratamento está centrado no aumento da expectativa de vida e no retardo da evolução da doença, porém hoje utiliza-se o medicamento Riluzol, droga inibidora da excitotoxicidade (glutamato), que prolonga a vida em alguns meses (BRASIL, 2009).

Pacientes com ELA apresentam alterações funcionais, levando a uma incapacidade física permanente, o que interfere diretamente no desempenho das atividades de vida diária, influenciando negativamente a qualidade de vida e a percepção que o indivíduo passa a ter acerca da vida (BANDEIRA et al., 2010; MELLO et al., 2009).

Mello et al. (2009) e Minayo (2000) definem qualidade de vida como algo intrínseco ao homem, que está em busca constante de satisfação na vida familiar, amorosa, social/ambiental e à própria estética existencial. Algo subjetivo ao homem, que deve ser construído a partir da experiência de vida, valores e cultura, sendo um conceito dinâmico, pois pode mudar de acordo com a época.

Fleck et al. (2000) relatam que o interesse pelo conceito qualidade de vida se revelou com a desumanização da área médica e da ciência, em decorrência dos avanços tecnológicos nesta área, o que acarretou um movimento nas áreas das ciências humanas e biológicas com intuito de valorizar parâmetros mais amplos da vida do indivíduo.

De acordo com a Organização Mundial de Saúde (OMS) (1995) o conceito de saúde não é mais ausência de doença e sim o bem-estar bio-psíquico-social do indivíduo, o que corrobora com o conceito de Qualidade de Vida, considerando a percepção da pessoa sobre seu contexto de vida, sua posição na vida, inseridos na cultura e valores que vivencia e os seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações.

Minayo (2000) retrata as diferentes definições de qualidade de vida em diferentes contextos e de forma genérica, fazendo parte de sua concepção, valores materiais e não materiais, como alimentação, acesso a água potável, habitação, trabalho, educação, saúde e lazer, como também, amor, liberdade, solidariedade e inserção social. Enquanto que sua relação com saúde se baseia na promoção à saúde.

Segundo Bromberg (2008), qualidade de vida é algo difícil de definir, pois devem ser considerados vários fatores como plano de fundo, aspectos culturais, experiências vividas, expectativas, amizade, família e crenças espirituais.

Nos dias atuais há um grande interesse em se discutir sobre qualidade de vida, já que esse conceito passou a ser visto como resultado esperado pelos órgãos governamentais no que tange a saúde, como resposta as novas práticas assistenciais com ênfase nas políticas públicas para prevenção à doença e promoção à saúde. Além disso, o conhecimento dos sentimentos e expectativas de vida de um indivíduo acometido por uma doença crônico-degenerativa possibilita mudança nas condutas terapêuticas e no trabalho no dia-a-dia das equipes de saúde (SEIDL; ZANNON, 2009).

Para Bromberg (2008), o aspecto físico do paciente com ELA pode agigantar e levar a uma visão negativa acerca da vida, como também a rápida progressão da doença, a falta de cura, o temor a morte e as preocupações da família e do cuidador.

A qualidade de vida envolve tanto aspectos culturais quanto sociais. Pensando nisso, foi formulado pelo Programa das Nações Unidas para o Desenvolvimento (PNUD) um indicador para mensurar a qualidade de vida da população - Índice de Desenvolvimento Humano (IDH). Este índice está baseado em tudo aquilo que o indivíduo pode fazer no decorrer da sua vida, quanto aos aspectos saúde e educação. Embora não consiga atingir seu objetivo, o desenvolvimento humano não compartilha apenas da subjetividade de cada um, mas sim de todo um processo econômico – social de um local. Este índice tem sido bastante utilizado e tem inspirado outros índices mais sofisticados, com resultados mais precisos a respeito da qualidade de vida de uma população (MINAYO, 2000).

Sabendo da importância em mensurar a qualidade de vida do ser humano em diversos aspectos que possam impactar na visão e perspectiva sobre a vida do indivíduo, foram criados instrumentos genéricos, cujos questionários, não especificam enfermidades, sendo mais apropriadas a estudos epidemiológicos,

planejamento e avaliação do sistema de saúde; como também os instrumentos específicos criados e validados para uma determinada população, enfermidade, ou para uma determinada situação para alguns agravos com maior impacto (MELLO et al., 2009).

O instrumento genérico *Sicknewss Impact Profile* (SIP), foi o primeiro questionário desenvolvido, composto por 136 itens que abordam: deambulação, autocuidado, mobilidade, comportamento emocional, trabalho, sono, alimentação, administração do lar e atividades recreacionais (MELLO et al., 2009).

Um dos instrumentos genéricos validados no Brasil é o *Medical Outcome Study Short Form – 36 Health Survey*, cujo questionário contém 36 questões, que verifica a capacidade funcional, aspectos físicos, dor, estado geral de saúde, vitalidade, aspectos sociais, emocionais e saúde mental, questionando a percepção geral do indivíduo sobre alterações no último ano (CICONELLI et al., 1999; MELLO et al., 2009).

Outro instrumento proposto para mensurar a qualidade de vida foi criado WHOQOL Group, da OMS em 1995, que construiu dois instrumentos genéricos de medida de qualidade de vida (WHOQOL-100 e WHOQOL-Bref), baseados nos pressupostos de que a qualidade de vida é uma construção subjetiva, com várias dimensões e com pontos positivos e negativos. O primeiro instrumento conta com 100 questões que avaliam 6 domínios: físico, psicológico, independência, relações sociais, meio ambiente e espiritualidade/crenças pessoais. Enquanto que o segundo consta de duas partes, sendo a primeira uma ficha que caracteriza o sujeito e a segunda parte é o questionário com 26 questões, distribuídas em 3 etapas. As duas primeiras questões referem a qualidade de vida geral e à satisfação com a própria saúde e as outras 24 questões estão distribuídas em quatro domínios: físico, psicológico, relações sociais e meio ambiente (FLECK et al., 2000).

O *Schedule of evaluation of individual Quality of Life* (SEIQoL) e sua forma abreviada *Schedule of evaluation of individual Quality of Life – direct weighting* (SEIQoL-DW) também são instrumentos genéricos que são baseados na individualidade conceitual de qualidade de vida (MELLO et al., 2009).

O EuroQol 5 Dimensões (EQ-5D) também é um instrumento genérico, que avalia: mobilidade, auto-cuidado, atividades usuais, dor/desconforto e ansiedade/depressão. Em alguns estudos são evidenciados o instrumento *McGill Quality of Life Questionnaire* (MQOL), específico para indivíduos em tratamento

clínico e de reabilitação, a fim de avaliar sintomas físicos, psicológicos e questões essenciais.

Os instrumentos específicos para mensuração da Qualidade de vida na ELA não são muitos até o presente momento. O *Quality ALS- Specific of Life Questionnaire* (ALSSQOL - 46) tem como objetivo captar os aspectos físicos, psicológicos, religiosidade e aspectos espirituais do paciente com ELA (SIMMONS et al., 2006).

O Questionário de Avaliação da ELA (ALSAQ-40 e ALSAQ-5) avalia cinco áreas frequentemente comprometidas nas doenças do neurônio motor: mobilidade física, atividades de vida diária, alimentação, comunicação e função emocional (MELLO et al., 2009).

Este instrumento foi adaptado à cultura brasileira e validado na língua portuguesa por Pavan et al. (2010), os quais compararam este instrumento com o genérico, o SF-36, a fim de avaliar a qualidade de vida de pacientes com ELA. Evidenciaram que a escala ALSAQ-40 possui dados específicos ao agravo da ELA, que o instrumento SF-36 não possui como dificuldade de comunicação, auto percepção física e desconforto.

O ALSAQ-40 foi validado em várias línguas, além do português. Apresenta alta validade, consistência e confiabilidade, avaliando aspectos que têm um impacto sobre o estado geral de saúde dos pacientes com ELA (MORA et al., 2013).

Em estudos brasileiros realizados por Bandeira et al. (2010) e Silva et al. (2014), utilizando o instrumento ALSAQ-40, com 16 pacientes e 24 pacientes com ELA respectivamente, observaram-se que todos os domínios foram afetados durante o curso da ELA, entretanto a mobilidade física foi a mais afetada negativamente, seguida do comprometimento na realização das atividades de vida diária, enquanto que a função emocional foi a menos afetada.

Outros estudos realizados acerca da qualidade de vida do paciente com ELA foram aplicados em outros países, utilizando outros instrumentos de avaliação, como Groot et al. (2007) que observaram por meio do instrumento SF-36 que os domínios capacidade funcional, aspectos físicos e sociais estão mais prejudicados que os domínios de saúde mental e aspectos emocionais.

Neudert et al. (2004) utilizaram os instrumentos SIP, SF-36, SEIQoL-DW e *ALS Functional Rating Scale-Revised* (ALSFRS) em 42 pacientes e puderam observar que os pacientes avaliados com SIP e SF-36 apresentaram um declínio na

qualidade de vida, enquanto que pelo instrumento SEIQoL-DW mantiveram a qualidade de vida estável.

Ao utilizar instrumento específico para mensuração da qualidade de vida na ELA, poder-se-á verificar os domínios mais afetados negativamente com a evolução da doença.

Justifica-se estudos nesta temática, devido às poucas pesquisas desenvolvidas no sentido de avaliar os determinantes da qualidade de vida de pacientes com ELA no Brasil, sendo encontrado apenas três estudos, uma revisão de literatura e dois transversais com uma pequena amostra, utilizando instrumento específico para avaliação da qualidade de vida, o Questionário de Avaliação da ELA (ALSAQ-40).

Sendo assim, a verificação da qualidade de vida do paciente com ELA possibilitará aos profissionais e aos órgãos governamentais avaliar o tratamento na perspectiva do paciente, favorecendo o planejamento de condutas mais eficazes para esses indivíduos.

3 OBJETIVOS

3.1 Objetivo geral

Avaliar a qualidade de vida de pacientes com ELA.

3.2 Objetivos específicos

- Selecionar e analisar criticamente as publicações que avaliaram a qualidade de vida de pacientes com ELA por meio do ALSAQ-40/ALSAQ-5;
- Descrever o perfil sociodemográfico e clínico dos pacientes com ELA;
- Avaliar a qualidade de vida de pacientes com ELA quanto a mobilidade física, atividades de vida diária e independência, alimentação (comer e beber), comunicação e função emocional;
- Comparar a idade, sexo, número de filhos, renda familiar, meio de transporte, plano de saúde, tempo de diagnóstico até a data da entrevista, uso de cadeira de rodas, profissão, escolaridade, tempo do início dos sintomas e tempo de diagnóstico com a qualidade de vida dos pacientes com ELA.

4 MÉTODOS

Esta dissertação foi construída na modalidade de artigo científico e constará de dois artigos, sendo o primeiro uma revisão integrativa da literatura e o segundo um estudo do tipo transversal descritivo.

4.1 Artigo 1

Título: Qualidade de vida de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica: uma revisão integrativa.

Trata-se de uma revisão integrativa da literatura sobre o tema qualidade de vida de pacientes com ELA. Na operacionalização desta revisão integrativa, foram percorridas as seguintes etapas: identificação do tema e a definição do problema; estabelecimento de critérios para inclusão de estudos; definição das informações a serem extraídas dos estudos selecionados; avaliação dos estudos; interpretação dos resultados e apresentação da revisão.

Para guiar a revisão, formulou-se o questionamento: o que a produção científica tem abordado sobre qualidade de vida de pacientes com ELA utilizando o instrumento específico de qualidade de vida - Questionário de Avaliação da ELA (ALSAQ-40)?

Foram utilizados os descritores: qualidade de vida (*quality of life*) e Esclerose Amiotrófica Lateral (*Amyotrophic lateral sclerosis*). A busca de artigos foi realizada de setembro de 2014 a junho de 2015, na Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), disponível no endereço eletrônico <http://www.bireme.br>. Foram pesquisadas as bases de dados da Literatura da América Latina e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), Literatura Internacional em Ciências da Saúde (MEDLINE), Biblioteca *Cochrane* e *Scientific Electronic Library Online* (SciELO), Índice Bibliográfico Espanhol de Ciências da Saúde (IBECS); e no *United States National Library of Medicine* (PubMed), disponível no endereço eletrônico <http://www.pubmed.gov>.

Foram definidos como critérios de inclusão as publicações: a) ocorridas entre 2004 a 2015; b) redigidas em português ou inglês; e c) aquelas que utilizaram o instrumento específico de medição de qualidade de vida, ALSAQ-40 e/ou ALSAQ-5; Os critérios de exclusão foram: a) artigos repetidos na busca; b) artigos de revisão

de literatura, teses ou dissertação; c) estudos qualitativos; e d) artigos da validação do instrumento ALSAQ-40 e ALSAQ-5.

Foram encontrados 828 artigos, sendo 386 da BVS e 442 do PubMed. Em seguida, por meio da leitura dos resumos dos artigos, os mesmos foram aceitos ou rejeitados. Procedeu-se a busca dos artigos completos e após a leitura e tradução dos artigos, nove foram selecionados, porém um deles de origem russa entrou no critério de exclusão. Oito finalizaram a amostra, sendo seis da MEDLINE e dois do PubMed.

As evidências foram classificadas em sete níveis. No nível I: estudos de revisão sistemática ou metanálise de ensaios clínicos randomizados controlados; nível II: estudos de ensaio clínico randomizado controlado bem delineado; nível III: estudos de ensaios clínicos bem delineados sem randomização; nível IV: estudos de coorte e de caso-controle bem delineados (não experimental); nível V: estudos de revisão sistemática de estudos descritivos e qualitativos; nível VI: evidências de um único estudo descritivo ou qualitativo; e nível VII: evidências oriundas de opinião de autoridades e/ou relatórios de comitê de especialistas (MELNYK; FINEOUT-OVERHOUT, 2005).

Os dados foram analisados detalhadamente, de forma crítica, procurando explicações para os resultados encontrados pelos autores. Foi realizada a discussão dos principais resultados, comparando os diferentes estudos e identificando conclusões. Os dados referentes a autores, ano de publicação, objetivos, delineamento e método do estudo, resultados e nível de evidência estão apresentados de forma esquemática em um quadro, para melhor visualização.

4.2 Artigo 2

Título: Qualidade de vida de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica por meio do ALSAQ-40.

4.2.1 Tipo e local de estudo

Estudo transversal e descritivo.

O projeto foi desenvolvido em um centro de reabilitação e readaptação de Goiânia- Goiás e em domicílio dos pacientes.

Entidade de personalidade jurídica de direito privado e fins não econômicos, qualificada como Organização Social (OS), nos termos da Lei Federal 9.637/98 e Lei Estadual 15.503/05, a Associação Goiana de Integralização e Reabilitação (AGIR) reinveste no CRER todo recurso angariado através do contrato de gestão com a Secretaria Estadual de Saúde (SES), ou ainda através de doações recebidas, possibilitando sua manutenção, inovação e ampliação dos serviços prestados à sociedade.

O CRER iniciou suas atividades no dia 25 de setembro de 2002, com a proposta de oferecer qualidade e excelência na reabilitação e readaptação do grande incapacitado. O Hospital foi idealizado tendo por base o modelo adotado pelo Instituto de Readaptação Gingras – Lindsay de Montreal (IRGLM), Canadá.

Quando inaugurado, o CRER contava com uma estrutura física de 8.983,83m² e hoje está em funcionamento novos 16.964,08 m², edificadas com recursos próprios da AGIR, distribuídos em 32 consultórios, 20 leitos de UTI, 8 salas cirúrgicas, 71 leitos de internação, ginásios de reabilitação, laboratório de marcha e uma central de materiais e esterilização, entre outros. Por entender a relevância dos serviços prestados pelo CRER, e percebendo a grande demanda existente, todos os esforços foram empreendidos pela AGIR na elaboração de um rigoroso planejamento, objetivando a execução da expansão, mantendo sempre o foco na qualidade do atendimento prestado.

O CRER incentiva a pesquisa e têm interesse na execução de pesquisas nesta temática, visto que é um centro de referência no atendimento a pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica.

4.2.2 População/Amostra

A amostra de conveniência foi composta por pacientes adultos e idosos com diagnóstico de ELA, que estavam em tratamento no Centro de Reabilitação e Readaptação Dr. Henrique Santillo (CRER).

Foram adotados como critérios de inclusão os pacientes com diagnóstico confirmado de ELA, que consentiram em participar do estudo mediante a assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) (APÊNDICE A), com idade superior a 18 anos, que estavam em processo de reabilitação no CRER em atendimento multiprofissional: no ginásio ambulatorial e/ou atendimento domiciliar.

Foram excluídos do estudo os pacientes que estavam em processo de internação e que não compreenderam os questionários devido à doença neurológica associada.

4.2.3 Instrumentos de coleta de dados

Os instrumentos utilizados nesta pesquisa foram a ficha de perfil sociodemográfico (APÊNDICE B), o Critério de Classificação Econômica do Brasil (CCEB) (ANEXO A), Questionário de Avaliação da ELA (ALSAQ-40) (ANEXO B).

A ficha de perfil sociodemográfico elaborada pelas pesquisadoras apresentaram dados pessoais (escolaridade, profissão, tipo de moradia, ajuda financeira) e questões específicas referentes ao agravo, como início dos sintomas, tempo de diagnóstico e tempo dos sintomas até o diagnóstico.

O Critério de Classificação Econômica Brasil (CCEB) é um instrumento de segmentação econômica que utiliza o levantamento de características domiciliares (presença e quantidade de alguns itens domiciliares de conforto e grau de escolaridade do chefe de família) para diferenciar a população em “classes sociais” de A a E. É subdividida em A1, A2, B1, B2, C1, C2, D e E (ABEP, 2012).

O questionário ALSAQ-40 é composto por 40 questões, divididas em cinco dimensões: (1) mobilidade física (10 itens); (2) atividades de vida diária (AVD) (10 itens); (3) alimentação (3 itens); (4) comunicação (7 itens); e (5) estado emocional (10 itens). Quanto maior a pontuação, pior a qualidade de vida. As perguntas referem-se a duas semanas antes do dia da aplicação e as respostas são dadas de acordo com as seguintes variáveis: nunca, raramente, às vezes, frequentemente e sempre, pontuando de 0 a 4 respectivamente. Após o cálculo de cada domínio verifica-se o resultado que deverá estar entre 0 e 100, sendo que quanto maior a pontuação, pior está a qualidade de vida do paciente com ELA (PAVAN et al., 2010).

4.2.4 Procedimentos de coleta de dados

Os pacientes foram selecionados de acordo com os critérios de inclusão e exclusão do estudo, a partir de informações fornecidas pelos profissionais ligados à reabilitação da instituição. Todas as informações referentes à pesquisa foram

fornecidas aos pacientes. A aplicação dos procedimentos foi iniciada após assinatura do TCLE.

Foi realizada a análise dos prontuários para coleta de informações sobre as características de cada paciente participante da pesquisa. A coleta de dados foi realizada de julho a novembro de 2014, nos períodos matutino e vespertino. Para os pacientes que foram atendidos em seus domicílios, a pesquisadora acompanhou a equipe multiprofissional até a residência do paciente, e após o atendimento, a pesquisadora explicou sobre a pesquisa e marcou o retorno para aplicação dos instrumentos.

Já os pacientes em atendimento multiprofissional no ginásio ambulatorial, a pesquisadora explicou sobre a pesquisa e aplicou o instrumento em uma sala separada para este fim (sala de reuniões) no mesmo dia ou em outro dia marcado pelo paciente, sem que houvesse interrupções no seu tratamento.

Para facilitar a compreensão do instrumento pelos participantes, o avaliador se colocou ao lado do paciente, para que os instrumentos fossem visualizados. Todas as avaliações foram realizadas seguindo a disponibilidade de horário dos pacientes, sem atrapalhar a rotina dos atendimentos da instituição e domiciliar, com duração de aproximadamente 20 minutos com cada paciente.

4.2.5 Descrição das variáveis e análise dos dados

As variáveis referentes ao perfil sociodemográfico e clínico foram apresentadas com média, desvio padrão, frequências absolutas e relativas. A pontuação obtida nos domínios do ALSAQ-40 foi expressa em média, desvio padrão, mediana e intervalo de confiança (95%). A comparação entre as categorias das variáveis referentes ao perfil sociodemográfico e clínico com a pontuação do ALSAQ-40 foi realizada por meio do teste t e ANOVA. A comparação da significância foi feita por meio do teste Tukey. Foi considerado significativo $p < 0.05$.

4.2.6 Aspectos éticos

O projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Pontifícia Universidade Católica de Goiás em 19 de maio de 2014, sob o número do CAAE – 30438814.2.0000.0037 e Parecer número 652.794 (ANEXO C). A pesquisa seguiu

todas as normas estabelecidas pela Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde.

5 RESULTADOS E DISCUSSÃO

5.1 Artigo 1

QUALIDADE DE VIDA DE PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA: UMA REVISÃO INTEGRATIVA

*QUALITY OF LIFE IN PATIENTS WITH AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS: AN
INTEGRATIVE REVIEW*

*CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA: UMA
REVISIÓN INTEGRADORA*

Este estudo objetivou selecionar e analisar criticamente as publicações que avaliaram a qualidade de vida de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) por meio do Questionário de Avaliação da ELA (ALSAQ-40 e/ou ALSAQ-5). Foram identificados 08 artigos nas bases de dados MEDLINE e Pubmed. Os domínios que mais prejudicados da qualidade de vida foram mobilidade física e atividades de vida diária. Já em pacientes com ELA bulbar, comunicação e alimentação foram mais prejudicados. Problemas com a assistência à saúde e a falta de apoio social ao cuidador impactaram negativamente a qualidade de vida do paciente. O estresse emocional se correlacionou com a comunicação, mobilidade física e progressão da doença em pacientes com respiração e alimentação artificial, mas não está diretamente relacionada aos avanços da deterioração física e sim como o paciente processa as experiências. Acredita-se que a pesquisa venha contribuir para a construção de novos conhecimentos acerca da qualidade de vida desta população.

PALAVRAS-CHAVE: Qualidade de Vida; Esclerose Amiotrófica Lateral; Questionários.

This study aimed to select and critically analyze the publications that evaluated the quality of life of patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) through the IT Assessment Questionnaire (ALSAQ-40 and / or ALSAQ-5). They identified 08 articles in the MEDLINE and PubMed databases. The areas that most affected the quality of life were physical mobility and activities of daily living. In patients with ALS bulbar, communication and power were most affected. Problems with health care and the lack of social support to the caregiver negatively impacted the quality of life of the patient. Emotional stress correlated with communication, physical mobility and disease progression in patients with breathing and artificial feeding, but is not directly related to advances in physical deterioration, but as the patient processes the experiences. It is believed that research will contribute to the construction of new knowledge about the quality of life of this population.

KEYWORDS: Quality of Life; Amyotrophic Lateral Sclerosis; Questionnaires.

El objetivo fue seleccionar y analizar críticamente las publicaciones que evaluaron la calidad de vida de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ALS) utilizando el instrumento específico ALSAQ-40 y / o ALSAQ-5. Ellos identificaron 08 artículos en el MEDLINE y las bases de datos PubMed. Las áreas que más repercuten en la calidad de vida fueron la movilidad física y las actividades de la vida diaria. En los pacientes con ELA bulbar, la comunicación y el poder fueron los más afectados. Problemas con la atención de salud y la falta de apoyo social para el cuidador impactados negativamente la calidad de vida del paciente. El estrés emocional correlaciona con la comunicación, la movilidad física y progresión de la enfermedad en pacientes con respiración y la alimentación artificial, pero no está directamente relacionada con los avances en el deterioro físico, pero como el paciente procesa las experiencias. Se cree que la investigación contribuirá a la construcción de nuevos conocimientos acerca de la calidad de vida de esta población.

PALABRAS CLAVE: Calidad de Vida; Esclerosis Lateral Amiotrófica; Cuestionarios.

INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa, progressiva, com comprometimento nos neurônios motores superiores e inferiores, sem comprometimento cognitivo e sensorial. Está associada à morte do paciente em um tempo de três a quatro anos, geralmente por insuficiência respiratória. A doença afeta as fibras ao longo do trato córtico-espinhal, as quais transmitem os impulsos que controlam os movimentos voluntários. Estes pacientes apresentam fraqueza muscular progressiva com prognóstico reservado, reflexos profundos ausentes ou diminuídos, fasciculações e espasticidade⁽¹⁻³⁾.

As causas da ELA são multifatoriais, vão desde fatores genéticos (5 a 10%), excitotoxicidade, dano mitocondrial, agregação de proteína, apoptose, sistema imunológico a exercício muscular, tabagismo e ocupação⁽⁴⁾. E sua incidência é de 1,4 a 1,6 por 100 mil habitantes⁽⁵⁾.

A progressão da fraqueza, a perda de independência física, a inexistência de cura, os temores sobre a morte e as preocupações diárias do paciente com uma doença grave como a ELA, influenciam a qualidade de vida⁽⁶⁾.

A qualidade de vida é a “percepção do indivíduo de sua posição na vida, no contexto da cultura e sistema de valores nos quais ele vive e em relação a seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações”⁽⁷⁾.

Qualidade de vida é a satisfação em viver. Baseando-se neste conceito considera-se necessário que a sociedade em geral conheça o impacto da ELA no aspecto biopsíquicosocial da vida do paciente, pois somente conhecendo poder-se-á desenvolver políticas públicas abrangentes acerca do atendimento destes pacientes⁽⁸⁾.

A qualidade de vida pode ser mensurada por instrumentos genéricos ou específicos de cada doença. O Questionário de Avaliação da ELA (ALSAQ-40) e sua forma breve (ALSAQ-5) foram desenvolvidos por Jenkinson et al. em 1999 como instrumentos específico de *status* de saúde, de padrão bem estabelecido na ELA, pois foram projetados por entrevistas profundamente explanatórias de pacientes com ELA, cuja pontuação varia de zero a cem, e quanto maior, mais prejudicada estará a qualidade de vida do paciente⁽⁹⁾. O ALSAQ-40 é uma medida específica que avalia as particularidades e preocupações dos pacientes com ELA, abordando os domínios comprometidos e afetados, os quais abrangem áreas físicas e emocionais importantes, que em um instrumento genérico não seria possível.

Com esta revisão os profissionais de saúde poderão direcionar suas atividades para os aspectos mencionados quanto a percepção que o paciente tem acerca de sua qualidade de vida.

Diante do exposto, o presente artigo teve como objetivo selecionar e analisar criticamente as publicações que avaliaram a qualidade de vida de pacientes com ELA por meio do ALSAQ-40/ALSAQ-5.

MÉTODO

Trata-se de uma revisão integrativa da literatura sobre o tema qualidade de vida de pacientes com ELA. Foram percorridas as seguintes etapas: identificação do tema e a definição do problema; estabelecimento de critérios para inclusão de estudos; definição das informações a serem extraídas dos estudos selecionados; avaliação dos estudos; interpretação dos resultados e apresentação da revisão.

Para guiar a revisão, formulou-se o questionamento: o que a produção científica tem abordado sobre qualidade de vida de pacientes com ELA utilizando o instrumento específico de qualidade de vida ALSAQ-40/ALSAQ-5?

Foram utilizados os descritores: qualidade de vida (*quality of life*) e Esclerose Amiotrófica Lateral (*Amyotrophic lateral sclerosis*). A busca de artigos foi realizada de setembro de 2014 a junho de 2015, na Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), disponível no endereço eletrônico <http://www.bireme.br>, onde foram pesquisadas as bases de dados da Literatura da América Latina e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), Literatura Internacional em Ciências da Saúde (MEDLINE), Biblioteca *Cochrane e Scientific Electronic Library Online* (SciELO), Índice Bibliográfico Espanhol de Ciências da Saúde (IBECS); e *no United States National Library of Medicine* (PubMed), disponível no endereço eletrônico <http://www.pubmed.gov>.

Foram definidos como critérios de inclusão as publicações: a) ocorridas entre 2004 a 2015; b) redigidas em português ou inglês; e c) aquelas que utilizaram o instrumento específico de medição de qualidade de vida, ALSAQ-40 e/ou ALSAQ-5. Os critérios de exclusão foram: a) artigos repetidos na busca; b) artigos de revisão de literatura, teses ou dissertação; c) estudos qualitativos; e d) artigos da validação dos instrumentos ALSAQ-40 e ALSAQ-5.

Foram encontrados 828 artigos, sendo 386 da BVS e 442 do PubMed. Em seguida, por meio da leitura dos títulos e resumos dos artigos, os mesmos foram aceitos ou rejeitados.

Procedeu-se a busca dos artigos completos e após a leitura e tradução dos artigos, nove foram selecionados, porém um deles redigido em russo foi retirado. Oito finalizaram a amostra, sendo seis da MEDLINE e dois do PubMed.

As evidências foram classificadas em sete níveis. No nível I: estudos de revisão sistemática ou metanálise de ensaios clínicos randomizados controlados; nível II: estudos de ensaio clínico randomizado controlado bem delineado; nível III: estudos de ensaios clínicos bem delineados sem randomização; nível IV: estudos de coorte e de caso-controle bem delineados (não experimental); nível V: estudos de revisão sistemática de estudos descritivos e qualitativos; nível VI: evidências de um único estudo descritivo ou qualitativo; e nível VII: evidências oriundas de opinião de autoridades e/ou relatórios de comitê de especialistas⁽¹⁰⁾.

Os dados foram analisados detalhadamente, de forma crítica, procurando explicações para os resultados encontrados pelos autores. Foi realizada a discussão dos principais resultados, comparando os diferentes estudos e identificando conclusões. Os dados referentes a autores, ano de publicação, objetivos, delineamento e método do estudo, resultados e nível de evidência estão apresentados de forma esquemática em um quadro, para melhor visualização.

RESULTADOS

Todos os artigos que fizeram parte da amostra são internacionais e foram publicados em periódicos das áreas de neurologia, medicina, psicologia e em periódicos específicos da ELA. Dos oito artigos, sete são de origem européia e um de origem asiática. Em relação ao ano de publicação, foi heterogênea, embora tenham prevalecido 2010 e 2014 com duas publicações cada um. Três estudos são transversais⁽¹¹⁻¹³⁾, três ensaios clínicos^(14,15,16) e dois longitudinais^(17,18).

Três estudos tiveram como objetivo descrever ou relacionar aspectos que influenciam a qualidade de vida de pacientes com ELA^(11,13,18), dois estudos utilizaram o instrumento ALSAQ-40 como forma comparativa de medida^(12,17) e três estudos aplicaram o ALSAQ-40 para verificar o efeito de uma intervenção⁽¹⁴⁻¹⁶⁾. Assim foram selecionados os oito artigos para análise, conforme apresentado no Quadro 1.

Quadro 1: Artigos que utilizaram os instrumentos ALSAQ-40/ALSAQ-5 em pacientes com ELA, segundo autor, ano, objetivos, delineamento, método, conclusão e nível de evidências (2015).

Autor / ano	Objetivos	Delineamento	Método	Conclusão	NE
Obayashi K (2008) ⁽¹⁷⁾	Avaliar se a Cromogranina A (CgA) salivar poderia ser útil e quantitativo da função emocional em pacientes com ELA, especialmente em pacientes avançados.	Estudo longitudinal	Aplicado o instrumento ALSAQ-40 e nível de CgA salivar em 12 pacientes com ELA moderada e em 12 pacientes com ELA terminal. Foram medidos CgA e comparados a 26 voluntários saudáveis.	Em pacientes com ELA moderada foi observada correlação significativa entre nível de CgA salivar e pontuação do domínio Funcionamento emocional do instrumento ALSAQ-40.	VI
Gotqb-Janowska, Honczare nko M (2010) ⁽¹¹⁾	Estimar a utilidade da escala de avaliação de qualidade de vida ALSAQ-5 em pacientes com ELA e estabelecer a relação entre qualidade de vida e idade, sexo, duração da doença, escolaridade e tratamento.	Estudo transversal	Foram aplicados os instrumentos ALSAQ-5 e ALSAQ-40 em 44 pacientes com ELA.	O domínio mobilidade física (pontuação média: 80,8) foi o mais impactado negativamente na qualidade de vida, em seguida o domínio atividade de vida diária (pontuação média: 76) e o domínio alimentação (pontuação média: 66,3) foi o que obteve menor influência na qualidade de vida do paciente com ELA. O domínio mobilidade física correlacionou-se negativamente à baixa escolaridade.	VI
Weber M (2010) ⁽¹⁴⁾	Determinar o efeito de Tetrahydrocannabinol (THC) administrado oralmente em câibras em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica	Randomizado duplo-cego, cross-over	Foram aplicados 5 mg de THC em 27 pacientes duas vezes ao dia seguido de placebo. Foram aplicados os instrumentos ALSAQ-40, ALSFRS-R, SDQ, FAAct e HADS.	O uso do THC não teve efeito sobre as medidas de qualidade de vida (ALSAQ-40).	III
Peters M	Investigar a	Transversal	Foram aplicados os instrumentos	O domínio mobilidade física	

(2012) ⁽¹²⁾	relação entre o auxílio fornecido pelos serviços de atenção à saúde social e bem estar do cuidador do portador de Doença do Neurônio Motor (MND) e o bem estar emocional do paciente.		ALSAQ-40, SF-12 e CSI em 404 pacientes e 404 cuidadores . Os cuidadores foram divididos em dois grupos: os que reportaram um ou nenhum problema com serviços de atenção à saúde e social e os que reportaram dois ou mais problemas com serviços de atenção à saúde e social.	(69,65) foi o mais prejudicado, seguido das Atividades de Vida Diária (66,87), sendo a alimentação o que menos impactou de forma negativa. A idade do paciente e tempo desde o diagnóstico de ELA não tiveram diferenças significativas entre os dois grupos. Quatro domínios do ALSAQ-40 tiveram diferenças significativas entre os dois grupos: mobilidade física, atividades de vida diária, alimentação e função emocional.	VI
Mora JS (2013) ⁽¹⁸⁾	Analisar e avaliar: como os pacientes com ELA percebem sua saúde emocional; o impacto emocional de suas inabilidades físicas; as inabilidades físicas com maior impacto emocional e os sentimentos com maior impacto emocional.	Longitudinal	110 pacientes com ELA foram avaliados com menos de 1 ano de diagnóstico, depois mais duas vezes em intervalos de 6 meses, usando o instrumento ALSAQ-40.	Pacientes com ELA de início espinal tiveram o domínio mobilidade mais prejudicado, enquanto que os domínios alimentação e comunicação foram os mais prejudicados nos pacientes de início bulbar. No domínio função emocional: preocupações com o futuro, ser um fardo, falta de liberdade e desesperança foram os mais prejudicados. Na terceira avaliação: falta de liberdade, preocupações com o futuro e ser um fardo. 25% das variações da função emocional foram explicadas por mudanças no estado físico na primeira avaliação e 16% na última. Na segunda avaliação houve correlação entre todos os domínios e o domínio função emocional, prevalecendo o domínio comunicação. Na terceira	

				avaliação, o domínio comunicação foi o mais prejudicado e os menos foram o domínio mobilidade física e alimentação.	
Creemers H (2014) ⁽¹⁵⁾	Estudar o efeito do gerenciamento de casos na qualidade de vida, esforço do cuidador, percepção da qualidade do cuidado ao paciente com ELA.	Ensaio clínico randomizado controlado	Durante 12 meses 132 pacientes (71 no grupo de intervenção e 61 no grupo controle) e 126 cuidadores receberam gerenciamento de caso mais cuidado tradicional ou apenas cuidado tradicional. Foram utilizados os instrumentos ALSAQ-40, ALSFRS-R, ACSI e QOC no 4º, 8º e 12º mês da pesquisa.	O domínio função emocional aferido pelo ALSAQ-40 não se alterou ao longo do tempo. Não houve diferença significativa nos valores do ALSAQ-40 entre o grupo de intervenção e o grupo controle	II
Abdulla S (2014) ⁽¹³⁾	Determinar o nível de problemas emocionais e avaliar o impacto dos danos físicos no bem estar emocional do paciente com ELA.	Transversal	O domínio função emocional foi avaliado em 121 pacientes com ELA utilizando o instrumento ALSAQ-40.	O domínio mobilidade física (49,0) do instrumento ALSAQ-40 foi o mais afetado, seguido das atividades de vida diária (47,0), comunicação (44,9), função emocional (38,8) e o domínio alimentação (26,6). Dentre os itens do domínio função emocional, os sentimentos mais impactantes foram preocupações com o futuro, sentimento de falta de liberdade, preocupação em ser um fardo, e desesperança com o futuro. A pontuação do ALSFRS-EX e a taxa de progressão da doença impactaram o domínio função emocional, exceto os itens “preocupações com o futuro” e “raiva da doença”. A função emocional foi impactada pelo uso de medidas de prolongamento	VI

				da vida, como ventilação não invasiva e/ou alimentação artificial. O estágio clínico e duração da doença não correlacionam com a função emocional	
Lauria G (2015) ⁽¹⁶⁾	Avaliar a eficácia do recombinate eritropoietina humana (rhEPO) na ELA.	Ensaio clínico multicêntrico randomizado controlado	Durante 12 meses 200 pacientes (103 no grupo de intervenção e 97 no grupo controle) foram distribuídos aleatoriamente para receber rhEPO 40 000 UI intravenosa ou placebo correspondente (razão 1:1) quinzenal. Foram utilizados os instrumentos ALSAQ-40, ALSFRS-R, sVC para as análises secundárias.	Não houve diferenças entre os grupos na avaliação do ALSAQ-40.	III

ELA (Esclerose Lateral Amiotrófica); ALSAQ-40/ALSAQ-5 (Questionário de Avaliação da Esclerose Lateral Amiotrófica); FE Função Emocional); CgA (Cromogranina A); THC (Tetrahydrocannabinol); VAS (Escala Análogica Visual) SDQ (*Sleep Disorders Questionnaire*); FAACT (*Functional Assessment of Anorexia/Cachexia Therapy*); HADS (*Hospital Anxiety and Depression Scale*), CSI (Índice do Esforço do Cuidador); SF-36 (Pequeno formulário de Pesquisa de Saúde -12); QOC (Qualidade do cuidado); ALSFRS-R (Escala de Avaliação funcional); ALSFRS-EX (Escala de Avaliação funcional com escala de Extensão); sVC (*slow vital Capacity*).

DISCUSSÃO

A análise dos artigos que fizeram parte deste estudo mostraram que os domínios mobilidade física e atividades de vida diária foram os que mais impactaram negativamente a qualidade de vida dos pacientes com ELA⁽¹¹⁻¹³⁾ e ELA espinal⁽¹⁸⁾. Em pacientes com ELA de início bulbar, os domínios alimentação e comunicação foram os mais prejudicados, enquanto que as dificuldades na mobilidade física afetaram a qualidade de vida destes pacientes em menor extensão, o que se justifica, pois as inabilidades físicas dos pacientes com ELA bulbar e ELA espinal se apresentam em momentos diferentes durante a evolução da doença⁽¹⁷⁻¹⁸⁾. No geral, nos estudos realizados, os domínios que menos impactaram negativamente a qualidade de vida foram alimentação^(12,13) e função emocional^(11,18).

Os déficits encontrados nos domínios avaliados vão de encontro às características da ELA, como sendo uma doença degenerativa de todo o sistema neurônio motor, incluindo membros, bulbo, resultando em paralisia progressiva de músculos esqueléticos, incluindo os da fala, deglutição e respiratórios^(11-13,17,18). Porém, à medida que aumenta a deterioração

física do paciente com ELA, há a perda da independência, incapacidade de comunicar e desmoralização. Contudo, mesmo havendo um maior desafio emocional, este domínio permanece mais ou menos estável^(18,19).

Com o diagnóstico e a evolução da doença, há um impacto negativo na vida do paciente e uma mudança na rotina. A ELA provoca a perda progressiva da autonomia e uma maior necessidade de assistência com as atividades da vida diária, reestruturação na alimentação, dificuldades na comunicação, comprometimento do estado emocional^(11-15,17-19).

Embora o prejuízo não seja significativo na qualidade de vida do paciente com ELA, a função emocional é um domínio muito estudado pelos pesquisadores, sendo de alta prioridade para o cuidado clínico, pois tem evidências que o estresse emocional em pacientes com ELA associa-se ao maior risco de mortalidade. Alguns sentimentos avaliados neste domínio, dentre eles, ser um fardo, perda de liberdade e desesperança foram os que mais prejudicaram a qualidade de vida dos pacientes, sendo a desesperança o sentimento que persistiu durante a evolução da ELA⁽¹⁸⁾. Os sentimentos que prejudicaram em menor extensão a qualidade de vida foram raiva da doença e depressão^(13,18).

Dessa maneira, percebe-se que o estresse emocional está diretamente relacionado às características da doença, a pouca expectativa de vida, por não ter um tratamento significativo, por ser incurável e ter uma rápida progressão. Características estas, que levam o paciente com a progressão da ELA a terem sentimentos negativos, devido à perda da liberdade e da independência, e a necessidade do uso de medidas de apoio, como respirador e alimentação. Estes déficits, apesar de prejudicarem a qualidade de vida no domínio mobilidade física, não impactam negativamente o domínio função emocional do paciente com ELA^(13,17).

É suposto que a depressão seja esperada na maioria dos pacientes com ELA, já que as próprias características da doença se confundem com os sintomas somáticos, como perda de peso e fadiga. Porém, é raro encontrar este sentimento nos pacientes, o que é chamado de humor depressivo⁽²⁰⁾.

Há uma preocupação em avaliar e analisar o que mais impacta na função emocional do paciente com ELA a fim de subsidiar um planejamento adequado de estratégias psicoterapêuticas. Importante salientar que a preocupação com o impacto das inabilidades físicas no estado emocional do paciente incentiva os estudos acerca deste aspecto, que confirmaram em sua maioria, que existe uma debilidade na função emocional, mas que não está diretamente relacionada aos aspectos físicos^(11-13,17).

Os pacientes com ELA fazem uso de medicamentos para tratar sintomas psicológicos, mas os efeitos na qualidade de vida destes pacientes são limitados, o que sugere uma maior ênfase em terapias alternativas para minimizar o estresse emocional, já que não depende exclusivamente dos danos físicos causados ao longo da vida, mas sim como o indivíduo processa em sua mente e interpreta as experiências vividas, ou seja, a disfunção física por si só não é o principal contribuinte para o sofrimento emocional⁽¹⁷⁻¹⁸⁾.

A qualidade de vida do paciente com ELA em estudo realizado na Polônia com 44 pacientes não foi prejudicada pelos fatores sociodemográficos, como idade e sexo e fatores clínicos como tipo de tratamento. Já a baixa escolaridade impacta negativamente o domínio mobilidade física⁽¹¹⁾. Os domínios mobilidade física, atividades de vida diária, alimentação e função emocional dos pacientes com ELA obtiveram diferenças significativas entre o grupo de cuidadores que relatou ter um ou nenhum problema com o fornecimento de serviços de atenção à saúde e apoio social e o grupo que afirmou ter dois ou mais problemas. Neste mesmo estudo a idade do paciente e tempo desde o diagnóstico não tiveram diferenças significativas entre os dois grupos. Isso se vale, pois a redução da qualidade de vida do paciente está relacionada ao número de problemas relatados pelos cuidadores e a quantidade de horas gastas no cuidado prestado⁽¹²⁾.

Não houve alteração no resultado do ALSAQ-40 aplicado a 27 pacientes num ensaio clínico que compara intervenção medicamentosa e placebo^(14,16). Como também em outro estudo de gerenciamento de caso com 132 pacientes (71 no grupo de intervenção e 61 no grupo controle), que não obteve diferença entre grupo de intervenção e grupo controle, além de não ter alterado ao longo do tempo, com a evolução da doença⁽¹⁵⁾. A ELA por se tratar de uma doença progressiva e neurodegenerativa que acomete os neurônios motores tem suas características particulares e poucas intervenções alteram significativamente o curso da doença^(21, 22).

Os dois estudos que tiveram intervenção^(14,15) mostraram que não houveram diferenças significativa nos valores do ALSAQ-40, principalmente no domínio função emocional. Embora os autores do estudo não tenham discutido esse resultado, pode ser devido à doença ter uma característica peculiar, que é o fato da função cognitiva permanecer intacta na maioria dos casos. O paciente tem consciência de toda a evolução da doença e os aspectos emocionais são individuais, pois depende como cada um processa a experiência que está vivenciando.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O presente estudo identificou fatores que impactaram negativamente a qualidade de vida de pacientes com ELA por meio do instrumento específico de qualidade de vida ALSAQ-40/ALSAQ-5. Os domínios mobilidade física e atividades de vida diária prejudicaram a qualidade de vida em maior extensão. Porém, os domínios alimentação e comunicação foram mais prejudicados em pacientes com ELA bulbar. Variáveis como idade, sexo e tipo de tratamento não tiveram relação com a qualidade de vida. Problemas com a assistência à saúde e falta de apoio social ao cuidador são fatores que correlacionaram negativamente com a qualidade de vida do paciente.

Embora não tenha prejudicado a qualidade de vida significativamente, o domínio função emocional foi identificado como sendo prioridade na vida do paciente com ELA e foi mais impactada pelas dificuldades encontradas na comunicação e mobilidade física. A perda das funções e a progressão da doença associada à necessidade do paciente ao uso de apoio, como respirador e alimentação artificial impactaram a função emocional do paciente. Porém a disfunção física por si só não é a única responsável pelo estresse emocional sentido pelo paciente com ELA e sim a expectativa que ele tem em relação à sua vida e as experiências vivenciadas.

Ser um fardo, perda da liberdade e desesperança são sentimentos que mais afetaram a função emocional do paciente, e raiva e depressão, os que menos impactaram no primeiro ano da doença. Com a progressão da doença, a desesperança persistiu e a depressão teve menor expressão.

Apesar do crescimento das publicações sobre qualidade de vida de pacientes com ELA, ainda é pouco explorada a utilização do instrumento específico de avaliação da qualidade de vida – ALSAQ-40/ALSAQ-5 por parte dos pesquisadores. Então, acredita-se que a presente pesquisa venha contribuir positivamente para a construção de novos conhecimentos acerca da qualidade de vida desta população, a fim de auxiliar os profissionais ligados à reabilitação na atuação não só nas alterações clínicas, mas também em suas repercussões psicológicas e sociais.

REFERÊNCIAS

1. Chieia MA, Oliveira ASB, Silva HCA, Gabbai AA. Amyotrophic lateral sclerosis – Considerations on diagnostic criteria. *Arq Neuro-Psiquiatr* 2010; 68(6):837-82.

2. Garcia LN, Silva AV, Carrete Jr H, Favero FM, Fontes SV, Moneiro MT, et al. Relação entre degeneração do trato cortico-espinal através da ressonância magnética e escala funcional (ALSFRS) em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica. *Arq Neuro-Psiquiatr* 2007; 65(3-B):869-74.
3. Resqueti VS, Araújo PRS, Dourado Jr ME, Fregonezi GAF. Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) e músculos respiratórios. *Ter Manual* 2011; 9(43):297-303.
4. Oliveira ASB, Pereira RDB. Amyotrophic lateral sclerosis (ALS): three letters that change the people's life. For ever. *Arq Neuro-Psiquiatr* 2009; 67(3-A):750-82.
5. Moszczynski AJ, Tandon A, Coelho FMS, Zinman L, Murray B. Mortalidade associada aos movimentos periódicos de membros durante o sono em pacientes com esclerose lateral amiotrófica. *Einstein* 2012; 10(4):428-32.
6. Bromberg MB. Quality of life in amyotrophic lateral sclerosis. *Phys med Rehabil Clin N Am* 2008; 19(1):591-605.
7. WHO. The World Health Organization Quality of Life Assessment (WHOQOL): position paper from the World Health Organization. *Social science and medicine* 1995; 41(10):1.403-09.
8. Minayo MCS, Hartz ZMA, Buss PM. Qualidade de vida e saúde: um debate necessário. *Ciênc Saúde Coletiva* 2000; 5(1):7-18.
9. Pavan K, Marangoni BEM, Zinezzi MO, Schmidt KB, Oliveira BC, Buainain RP, et al. Validation of the Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ-40) scale in the portuguese language. *Arq Neuro-Psiquiatr* 2010; 68(1).
10. Melnyk BM, Fineout-Overholt E. Making the case for evidence-based practice. In: Melnyk BM, Fineout-Overholt E. *Evidence based practice in nursing & Helthcare. Aguide to best practice*. Philadelphia: Lippincot Williams &Wilkins 2005; 3-24.
11. Gotqb-Janowska M, Honczarenko K, stankiewicz J. Usefulness of the ALSAQ-5 scale in evaluation of quality of life in amyotrophic lateral sclerosis *Neurologia i Neurochirurgia Polska*. 2010;44(6):560-66.
12. Peters M, Fitzpatrick R, Doll H, Playford ED, Jenkinson C. The impact of perceived lack of support provided by health and social care services to caregivers of people with motor neuron disease. *Amyotroph Lateral Scler* 2012; 13(2):223-28.
13. Abdulla S, Vielhaber S, Kollwe K, Machts J, Heinze HJ, Dengler R, et al. The impact of physical impairment on emotional well-being in ALS. *Amyotrophic Lateral sclerosis & Frontotemporal Degenerations* 2014; 15(5-6):392-97.

14. Weber M, Goldman B, Truniger S. Tetrahydrocannabinol (THC) for cramps in amyotrophic lateral sclerosis: a randomized, double-blind crossover trial. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2010; 81(10):1135-40.
15. Cremmers H, Veldink JH, Gupstra H, Nollet F, Beelen A, Van den Berg JP. Cluster of case management on patient's quality of life and caregiver strain in ALS. *Neurology* 2014; 82(1):23-31.
16. Lauria G, Bella ED, Antonini G, Borghero G, Capasso M, Caponetto C, et al. Erythropoietin in amyotrophic lateral sclerosis: a multicentre, randomized, double blind, placebo controlled, phase III study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2015; 0:1-8.
17. Obayashi K, Sato K, Shimazaki R, Ishikawa T, Goto K, Ueyama H, et al. Salivary chromogranin A: useful and quantitative biochemical marker of affective state in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Internal Medicine* 2008; 47(21):1875-79.
18. Mora JS, Salas T, Fajardo ML, Iváñez L, Santos FR. Self perceived emotional functioning of Spanish patients with amyotrophic lateral sclerosis: a longitudinal study. *Frontiers in Psychology* 2013; 3(609):1-8.
19. Sánchez-López CR, Perestelo-Pérez L, Ramos-Pérez C, López-Bastida J, Serrano-Aguilar P. Calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Neurología* 2014; 29(1):27-35.
20. Tramonti F, Bongioanni P, Bernardo C, Davitti S, Rossi B. Quality of life of patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Psychology, Health & Medicine* 2012; 17(5):621-28.
21. Bandeira FM, Quadros NNCL, Almeida KJQ, Caldeira RM. Avaliação da qualidade de vida de pacientes portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) em Brasília. *Rev Neurociênc* 2010; 18(2):133-138.
22. Simmon Z. Patient – perceived outcomes and quality of life in ALS. *Neurotherapeutics* 2015; 12(2):394- 402.

5.2 Artigo 2

Qualidade de vida de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica por meio do ALSAQ-40

Objetivos: analisar a qualidade de vida de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), por meio do instrumento Questionário de Avaliação da ELA (ALSAQ-40). Método: estudo descritivo, transversal, realizado com 30 pacientes com ELA de um centro de reabilitação e readaptação em Goiás, Brasil. Utilizou-se como instrumento o ALSAQ-40, o Critério de Classificação Econômica do Brasil (CCBE) e uma ficha de perfil sociodemográfico e clínico. Resultados: os domínios mais prejudicados do ALSAQ-40 foram mobilidade física e atividades de vida diária (AVD). Tiveram pior qualidade de vida pacientes do sexo feminino, com idade igual ou inferior a 50 anos, com três ou mais filhos, sem meio de transporte próprio e plano de saúde, com tempo de diagnóstico maior ou igual a um ano, que usam cadeira de rodas e em atendimento domiciliar. Conclusão: conhecer a realidade em que vivem os pacientes com ELA contribui para implementação de políticas públicas e melhora da assistência multiprofissional. Faz-se necessário melhora no transporte público e uso tecnologia assistiva visando maior independência nas AVD's e conseqüentemente, melhor qualidade de vida.

Descritores: Esclerose Amiotrófica Lateral; Qualidade de Vida; Pacientes; Doenças dos Neurônios Motores.

Descriptors: Amyotrophic Lateral Sclerosis; Quality of Life; Patients; Motor Neuron Disease.

Descriptores: Esclerosis Amiotrófica Lateral; Calidad de Vida; Pacientes; Enfermedad de La Neurona Motora.

Introdução

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença de rápida progressão, invariavelmente fatal e de perda progressiva dos neurônios motores seja inferior ou superior, comprometendo os movimentos voluntários dos músculos, podendo iniciar na perda dos movimentos das pernas, braços e todo o corpo, como também a fala, deglutição e respiração que estão eventualmente combinados com a espasticidade⁽¹⁻³⁾.

Acomete indivíduos geralmente na 5ª década de vida e a sobrevida é geralmente de três a cinco anos após o início dos sintomas⁽⁴⁾. Porém em torno de 10% dos pacientes sobrevivem por 10 anos⁽⁵⁾.

A incidência é de 1-3 casos/100.000 habitantes e a prevalência de 3-5 casos/100.000, mas em algumas regiões do Pacífico Ocidental a prevalência chega a ser 50 vezes maior⁽⁶⁾. O paciente acometido com ELA na maioria dos casos permanece com a função cognitiva intacta⁽⁷⁾. Porém a disfunção cognitiva pode ocorrer em 20-50% dos casos, e 5-15% de pacientes podem também desenvolver demência, normalmente de tipo fronto-temporal, com disfunção executiva e alterações comportamentais⁽⁸⁾.

A ELA possui algumas características, como o aumento da fadiga física, perda da fala, complicações respiratórias e alimentação prejudicada, que podem impactar negativamente a qualidade de vida do paciente⁽⁹⁾.

A qualidade de vida é algo intrinsecamente humano, aproximando ao grau de satisfação que o indivíduo tem na sua vida familiar, amorosa, social e ambiental e à própria estética existencial⁽¹⁰⁾. Em 1994, a Organização Mundial de Saúde propôs que qualidade de vida é a percepção que o indivíduo tem acerca de sua posição na vida, no contexto da cultura e sistemas de valores nos quais vive e em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações⁽¹¹⁾.

A qualidade de vida de pacientes com ELA pode ser mensurada por instrumentos genéricos, como o *SicknewssImpact Profile* (SIP), *Medical OutcomeStudy Short Form – 36* (SF- 36), *World Health Organization Quality of Life* (WHOQOL-100 e WHOQOL- Bref), *Schedule ofevaluation individual Qualityof Life (SEIQoL)* e sua forma abreviada *Schedule ofevaluation individual Qualityof Life – directweidhting (SEIQoL-DW)*, *McGillQualityof Life Questionnaire* (MQOL); e instrumentos específicos para avaliar a qualidade de vida de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica, como o Questionário de Avaliação da ELA (ALSAQ-40 e ALSAQ-5) e *Quality ALS- Specificof Life Questionnaire* (ALSSQOL - 46)⁽⁹⁾.

O instrumento ALSAQ-40 e sua versão breve (ALSAQ-5) abrangem cinco domínios, como mobilidade física, atividades de vida diária, alimentação, comunicação e estado emocional⁽¹²⁾. A grande confiabilidade confirmada por este instrumento sugere que os domínios incluídos no questionário representam as áreas mais afetadas da doença⁽¹³⁾.

Mesmo sabendo que a ELA não tem cura, existe a possibilidade de melhorar a qualidade de vida e a sobrevida deste paciente por meio de medicamento, atenção multiprofissional, cuidados paliativos, diagnóstico precoce, informação do diagnóstico com honestidade e sensibilidade, e envolvimento do paciente e sua família⁽¹⁴⁾.

No Brasil a produção científica sobre qualidade de vida de pacientes com ELA por meio do ALSAQ-40 é escassa, sendo encontrado apenas dois estudos, um desenvolvido em Brasília⁽¹⁵⁾ e outro no Rio Grande do Norte⁽¹⁶⁾. O instrumento específico de avaliação da qualidade de vida possibilita verificar domínios que estão afetados no curso da doença, o que outros instrumentos genéricos não viabilizam. Observa-se a necessidade de estudos com esta população na região central do Brasil, a fim de proporcionar ao paciente uma assistência integral, com foco biopsicossocial.

Dessa forma, este estudo teve como objetivo analisar a qualidade de vida de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica, por meio do instrumento ALSAQ-40.

Método

Estudo descritivo, transversal, com abordagem quantitativa, desenvolvido em um centro de reabilitação e readaptação em Goiânia, Goiás, Brasil.

Fizeram parte do estudo 30 participantes que atenderam os seguintes critérios de inclusão: diagnóstico confirmado de ELA, com idade igual ou superior a 18 anos, que estavam em processo de reabilitação com atendimento multiprofissional no ginásio ambulatorial e/ou atendimento domiciliar. Foram excluídos da pesquisa os pacientes que estavam em processo de internação e que não compreenderam os questionários devido à patologia neurológica associada.

A seleção da amostra foi realizada por meio de análise do prontuário eletrônico e informações fornecidas pelos terapeutas da instituição. A coleta de dados ocorreu de julho a novembro de 2014 na própria instituição ou na casa do paciente.

Os instrumentos utilizados nesta pesquisa foram ficha de perfil sociodemográfico e clínico, Critério de Classificação Econômica do Brasil (CCEB) e o ALSAQ-40.

A ficha de perfil sociodemográfico apresenta dados pessoais e clínicos do paciente.

O CCEB divide os participantes em “classes sociais” de A a E, sendo subdividida em A1, A2, B1, B2, C1, C2, D e E ⁽¹⁷⁾.

O questionário ALSAQ-40 é composto por 40 questões, divididas em cinco dimensões: (1) mobilidade física (10 itens); (2) atividades de vida diária (AVD) (10 itens); (3) alimentação (3 itens); (4) comunicação (7 itens); e (5) função emocional (10 itens). As perguntas referem-se a duas semanas antes do dia da aplicação e as respostas são dadas de acordo com as seguintes variáveis (0) nunca, (1) raramente, (2) às vezes, (3) frequentemente e (4) sempre apresenta dificuldade. Os intervalos de pontuação são de 0 a 100, ou seja, 0-19 nunca apresenta dificuldade, 20-39 raramente apresenta dificuldade, 40-59 às vezes apresenta

dificuldade, 60-79 frequentemente apresenta dificuldade e 80-100 sempre apresenta dificuldade. Quanto maior a pontuação, pior a qualidade de vida⁽¹⁸⁾.

A análise estatística foi realizada com a utilização do programa *Statistical Package for the Social Sciences* (SPSS[®]) versão 16.0. As variáveis referentes ao perfil sociodemográfico e clínico foram apresentadas com média, desvio padrão, frequências absolutas e relativas. A pontuação obtida nos domínios do ALSAQ-40 foi expressa em média, desvio padrão, mediana e intervalo de confiança (95%). A comparação entre as categorias das variáveis referentes ao perfil sociodemográfico e clínico com a pontuação do ALSAQ-40 foi realizada por meio do teste t e ANOVA. A comparação da significância foi feita por meio do teste Tukey. Foi considerado significativo $p < 0.05$.

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa da Pontifícia Universidade Católica de Goiás (PUC-Go) em 19 de maio de 2014, sob o protocolo 652.794, respeitando os princípios éticos recomendados para a pesquisa envolvendo seres humanos, conforme Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde.

Resultados

Participaram do estudo 30 pacientes com ELA, com idade entre 26 e 77 anos, com média de $53,7 \pm 14,9$ anos.

A Tabela 1 apresenta as características sociodemográficas dos participantes. Observa-se que houve distribuição homogênea em relação ao sexo e estado civil (solteiro e casado). A maioria dos pacientes possuía de 1 a 2 filhos (60%), ensino médio e/ou superior (60,0%), casa própria (73,3%), carro próprio ou da família (56,7%), renda familiar mensal entre 1 e 3 salários mínimos (62,1%), não possuía plano de saúde (60%) e era da classe econômica C e D (53,3%).

Tabela 1- Perfil sociodemográfico dos 30 pacientes com ELA. Goiânia, GO, Brasil, 2014 (n=30)

Variáveis	n	%
Sexo		
Masculino	15	50,0
Feminino	15	50,0
Estado civil		
Solteiro	15	50,0
Casado	15	50,0
Número de filhos		
1 – 2 filhos	18	60,0
≥ 3 filhos	12	40,0
Escolaridade		
Fundamental	12	40,0
Médio/Superior	18	60,0
Tipo de residência		
Própria	22	73,3
Cedida e Alugada	08	26,7
Transporte		
Carro próprio e da família	17	56,7
Ônibus e outros meios	13	43,3
Renda em salários mínimos*		
1 a 3 salários	18	62,1
≥ 4 salários	11	37,9
Plano de saúde		
Sim	12	40,0
Não	18	60,0
Classificação econômica		
A e B	14	46,7
C e D	16	53,3

* salário mínimo correspondente a R\$ 724,00 em 11/2014, Brasil.

Na maioria dos pacientes, o tempo dos primeiros sinais e sintomas ao diagnóstico foi maior ou igual a um ano (56,7%), o tempo de evolução da doença foi de um a três anos (63,3%) e o tempo do diagnóstico até a data da entrevista foi maior ou igual a 1 ano (56,7%). A grande maioria recebia atendimento ambulatorial (76,7%), usava *Bilevel Positive Pressure Airway* (Bipap) (76,7%) e cadeira de rodas (63,3%).(Tabela 2)

Tabela 2- Perfil clínico dos 30 pacientes com ELA. Goiânia, Goiás, Brasil, 2015 (n=30)

Variáveis	n	%
Tempo dos primeiros sinais e sintomas ao diagnóstico		
<1 ano	13	43,3
≥1 ano	17	56,7
Tempo de evolução da doença		
1 - 3 anos	19	63,3
≥ 4 anos	11	36,7
Tempo do diagnóstico até a data da entrevista		
<1 ano	13	43,3
≥ 1ano	17	56,7
Local de Atendimento		
Ambulatorial	23	76,7
Domiciliar	7	23,3
Uso do Bipap		
Sim	23	76,7
Não	7	23,3
Uso da cadeira de rodas		
Sim	19	63,3
Não	11	36,7
Bipap (<i>Bilevel Positive Pressure Airway</i>)		

Os domínios do ALSAQ-40 que tiveram maior comprometimento foram domínios “mobilidade física” e “atividades de vida diária” e o que menos comprometeu a qualidade de vida do paciente com ELA foi o domínio alimentação (Tabela 3).

Tabela 3- Escores dos domínios do ALSAQ-40 dos 30 participantes do estudo. Goiânia, Goiás, Brasil, 2014

Fator	Média	DP	Mediana	IC 95% da Média	
				Inferior	Superior
ALSAQ-40					
Mobilidade Física	76,27	24,37	83,50	67,17	85,37
AVD's	73,00	30,34	87,50	61,67	84,33
Alimentação	52,20	37,74	50,00	38,11	66,29
Comunicação	66,83	35,12	84,00	53,72	79,95
Função Emocional	53,03	19,15	51,00	45,88	60,18

AVD's (Atividades de vida diária); ALSAQ-40 (Questionário de Avaliação da Esclerose Lateral Amiotrófica); IC (Intervalo de Confiança).

Tiveram pior qualidade de vida no domínio mobilidade física pacientes sem plano de saúde, que usavam cadeira de rodas e que recebiam atendimento domiciliar. Obteve pior qualidade de vida no domínio AVD os pacientes com idade igual ou inferior a 50 anos, que não tinham carro próprio e nem plano de saúde, com tempo do diagnóstico até a data da entrevista igual ou superior a um ano, e pacientes que eram atendidos em domicílio. O domínio alimentação foi mais impactado negativamente em pacientes que não utilizavam cadeira de rodas. O domínio função emocional da qualidade de vida foi pior em pacientes do gênero feminino e em pacientes que tinham três filhos ou mais.

Tabela 4- Comparação entre a pontuação obtida nos domínios do ALSAQ-40 e aspectos do perfil sociodemográfico e clínico dos pacientes com ELA. Goiânia, Goiás, Brasil, 2014

	Domínio Mobilidade física (D.P)	Domínio AVD (D.P)	Domínio Alimentação (D.P)	Domínio Comunicação (D.P)	Domínio Função Emocional (D.P)
Sexo					
Masculino	84,67 (17,35)	80,93 (26,61)	43,87 (37,94)	57,87 (35,91)	45,00 (19,60)
Feminino	67,87 (27,90)	65,07 (32,62)	60,53 (36,89)	75,80 (33,06)	61,07 (15,39)
p**	0,058	0,156	0,233	0,166	0,019
Idade					
≤ 50 anos	87,18 (15,51)	89,27 (12,44)	47,00 (38,56)	65,55 (34,95)	48,36 (20,94)
>50 anos	69,95 (26,62)	63,58 (33,79)	55,21 (37,97)	67,58 (36,15)	55,74(18,05)
p**	0,061	0,023	0,575	0,882	0,318
Número de filhos					
1 – 2 filhos	79,00 (23,65)	80,33 (23,16)	53,72 (39,48)	66,28 (36,86)	46,67 (17,90)
≥3 filhos	72,17 (25,91)	62,00 (37,12)	49,92(36,55)	67,67 (33,92)	62,58 (17,47)
p**	0,462	0,106	0,792	0,918	0,023
Meio de transporte					
Próprio	69,12 (27,41)	58,71 (32,50)	47,06 (40,34)	67,12 (33,20)	52,29 (22,89)
Outros	85,62 (16,33)	91,69 (12,20)	58,92 (34,42)	66,46 (38,87)	54,00 (13,62)
p**	0,065	0,002	0,403	0,961	0,814
Plano de saúde					
Sim	61,92 (23,64)	59,67 (32,82)	36,17 (38,92)	60,75 (36,36)	47,33 (23,28)
Não	85,83 (20,24)	81,89 (25,77)	62,89 (33,86)	70,89 (34,71)	56,83 (15,38)
p**	0,006	0,047	0,056	0,448	0,188
Tempo do diagnóstico à data da entrevista					
<1 ano	67,31 (23,98)	59,77 (34,20)	44,23 (38,76)	58,38 (33,93)	51,92 (17,79)
≥1 ano	83,12 (23,03)	83,12 (23,25)	58,29 (36,92)	73,29 (35,63)	53,88 (20,62)

p*	0,078	0,034	0,320	0,256	0,787
Uso de cadeira de rodas					
Sim	83,79 (16,67)	74,79 (25,62)	38,16 (34,68)	57,79 (36,74)	51,89 (21,50)
Não	63,27 (30,49)	69,91 (38,37)	76,45 (30,71)	82,45 (26,90)	55,00 (14,97)
p**	0,023	0,679	0,005	0,062	0,676
Local de Atendimento					
Ambulatorial	69,17 (23,61)	66,65 (31,18)	44,91 (37,02)	69,48 (32,48)	50,78 (17,66)
Domiciliar	99,57 (1,13)	93,86 (14,97)	76,14 (31,37)	58,14 (44,47)	60,43 (23,34)
p**	0,002	0,035	0,053	0,464	0,250

*ANOVA **Teste t- student para amostras independentes

Discussão

A média de idade dos pacientes deste estudo (53,67 anos) está de acordo com a literatura e outras pesquisas^(5,13,19,20). Porém está abaixo de alguns estudos realizados com pacientes com ELA, os quais apresentam uma média de idade acima de 60 anos^(3,15,21-23).

Quanto ao estado civil, houve uma distribuição homogênea entre solteiros e casados, como também em relação ao sexo, o que não condiz com a literatura, na qual relata que a ELA acomete mais homens que mulheres⁽²⁴⁾, como ocorreu em outros sete estudos europeus e dois brasileiros, cujo gênero masculino prevaleceu^(3,5,13,15,16,19-22).

A maioria dos pacientes possuía ensino médio/superior(60%), residência própria (73,3%) e carro próprio ou da família (56,7%). Chama a atenção o fato da maioria encontrarse nas classes C e D (53,3%) e possuir renda entre 1 a 3 salários mínimos (62,1%). Resultados similares quanto à escolaridade foram obtidos em estudo realizado na Polônia com 44 pacientes, sendo que 68,2% tinham ensino médio/superior⁽¹³⁾.

Considerando que o tempo de sobrevivência do paciente com ELA seja curto, houve uma demora no diagnóstico em relação ao início dos sintomas comparando a outros estudos, um na Espanha com 110 pacientes⁽⁵⁾ e outro holandês com 132 pacientes⁽²²⁾ o que pode estar relacionado à procura tardia e tempo de espera por atendimento especializado, a dificuldade de diagnóstico e circunstâncias socioeconômicas⁽²⁵⁾.

No entanto, o tempo de evolução da doença, ou seja, dos primeiros sinais e sintomas até o dia da entrevista, condiz com outros estudos^(3,20,22) e foi menor que dois estudos brasileiros, um realizado com uma amostra de 16 pacientes⁽¹⁵⁾ e outro com 24 pacientes⁽¹⁶⁾. Já o tempo de diagnóstico foi equivalente a um estudo inglês⁽²¹⁾ e maior que um estudo espanhol de 2013⁽⁵⁾.

No que diz respeito às características da ELA, sabe-se que o comprometimento e degeneração musculoesquelética pode levá-lo ao uso de medidas de prolongamento de vida, como cadeira de rodas e respirador artificial, o que corrobora com os achados neste estudo.

Consoante a três estudos europeus e dois brasileiros, verificou-se pior qualidade de vida nos domínios mobilidade física e AVD e melhor no domínio alimentação^(3,13,15,16,21). Contudo, resultado divergente foi observado em investigação conduzida no Japão com pacientes com ELA bulbar e ELA espinhal, cujo domínio mais afetado negativamente foi alimentação e o menos afetado a mobilidade física⁽²³⁾. Essa divergência pode estar relacionada ao tipo de ELA, visto que pacientes com ELA bulbar apresentam maiores debilidades do palato, diminuição do reflexo do vômito, língua atrófica e acúmulo de saliva⁽⁵⁾.

De acordo com as próprias características da ELA, a incapacidade física leva a limitação nas AVD's, como também, a fraqueza dos músculos da face, língua, faringe e laringe leva a um comprometimento na alimentação e na comunicação do paciente⁽¹⁵⁾.

Embora os pacientes sintam a progressão da doença à medida que vão ficando incapacitados fisicamente, a pontuação da função emocional do paciente com ELA não aumenta significativamente⁽⁵⁾, já que cada indivíduo tem uma percepção acerca das experiências vivenciadas, como também possui habilidades diferentes de superação⁽⁴⁾. Isso pode ser explicado pela assistência clínica e psicológica recebida no centro de reabilitação em que os profissionais atuam com o objetivo de lutar contra sentimentos negativos, já que a maioria dos pacientes neste estudo estava tendo atendimento ambulatorial.

O domínio alimentação foi o que menos prejudicou a qualidade de vida do paciente com ELA. Embora este estudo não tenha analisado o local acometido inicialmente pela doença, acredita-se que uma minoria tinha ELA bulbar, pois a disfagia ou qualquer outra dificuldade associada à alimentação é uma comorbidade comum nos pacientes com acometimento bulbar⁽²⁶⁾.

Comparando a qualidade de vida dos pacientes com ELA com as características sociodemográficas e clínicas dos mesmos, observou-se que houve uma menor qualidade de vida no domínio mobilidade física e AVD em pacientes sem plano de saúde e pacientes que estavam sendo atendidos em domicílio.

Os pacientes financeiramente menos abastados, sem plano de saúde não procuram atendimento ao início dos primeiros sinais e sintomas em clínicas privadas e só procuram assistência tardiamente, passando a depender também da morosidade do serviço público. Eles só procuram assistência quando os sintomas interferem nas AVD's⁽²⁵⁾, o que justifica também a relação entre o domínio AVD e tempo de diagnóstico maior ou igual a um ano. Outro aspecto importante é que a gravidade da doença, leva o paciente com ELA a ser assistido por equipe multiprofissional em seu domicílio.

A relação entre o domínio mobilidade física e o uso de cadeira de rodas deve-se ao fato que o paciente com ELA passa a utilizar medidas de apoio, pois há uma paralisia progressiva dos músculos esqueléticos em decorrência da degeneração dos neurônios motores inferiores e superiores⁽³⁾.

Pacientes sem carro próprio ou da família tiveram pior qualidade de vida no domínio AVD, o que pode ser explicado pelas dificuldades e desafios de acessibilidade impostos aos pacientes que necessitam de transporte coletivo. Um estudo mostrou que as dificuldades de transporte para indivíduos com algum tipo de deficiência são tão significativas, que 39,32%

dos participantes relataram apenas utilizar ônibus para tratamento de saúde e 33,55% relataram que estão restritas ao convívio familiar⁽²⁷⁾.

A qualidade de vida no domínio AVD estava pior em pacientes com ELA com idade menor ou igual a 50 anos. Importante salientar que por se tratar de uma doença mais comum a partir da quinta década de vida, este é um dado divergente às estatísticas.

Pacientes do sexo feminino e com três ou mais filhos tiveram pior qualidade de vida no domínio função emocional. Este dado pode ser em decorrência do papel da mulher na sociedade, pois ao longo da vida desempenha vários papéis com o trabalho, o cuidado dos filhos, do marido, e dos afazeres domésticos e, quando é diagnosticada com uma doença degenerativa, de progressão rápida, ela pode desenvolver sentimentos negativos. Porém, quando é ela que necessita de cuidados, nem sempre tem o amparo necessário e isso as deixa fragilizadas emocionalmente⁽²⁸⁾.

Conclusão

Conclui-se que houve uma homogeneidade entre sexo e estado civil dos pacientes com ELA, com média de idade de $53,67 \pm 14,87$ anos. Na maioria dos pacientes, o tempo dos primeiros sinais e sintomas ao diagnóstico foi maior ou igual a um ano e o tempo de evolução da doença foi de um a três anos. A grande maioria recebia atendimento multiprofissional ambulatorial e usava cadeira de rodas.

A qualidade de vida de pacientes com ELA foi prejudicada principalmente devido à piora no domínio mobilidade física e limitações no domínio, AVD.

Pacientes do sexo feminino, com idade igual ou inferior a 50 anos, com três ou mais filhos, sem meio de transporte próprio, sem plano de saúde, com tempo de diagnóstico até a

data da entrevista maior ou igual a um ano, que usavam cadeira de rodas e em atendimento domiciliar tiveram pior qualidade de vida.

O desenho transversal deste estudo pode ser considerado um limitador, pois inviabiliza a relação de causalidade devido à dificuldade de identificar o progresso na análise temporal das variáveis investigadas.

Ainda que tenha ocorrido esta limitação, todavia, o levantamento aponta a importância de se conhecer a realidade em que vivem os pacientes com ELA, visto que isso pode contribuir para a implementação de políticas voltadas para as doenças do neurônio motor. Políticas estas, que melhorem a assistência multiprofissional, acesso ao atendimento público, transporte público e tecnologia voltada ao paciente a fim de favorecer uma maior independência nas AVD's e mobilidade no dia a dia, devido ao maior comprometimento da qualidade de vida nestes aspectos

Como também aponta a necessidade de averiguar com maior profundidade a qualidade de vida da mulher com filhos a fim proporcionar um atendimento multiprofissional mais adequado.

Como também, salienta a importância do uso do instrumento específico de avaliação da qualidade de vida, ALSAQ-40 para elaboração de estratégias e planos de intervenção pela equipe multiprofissional, aumentando as possibilidades de proporcionar uma melhor qualidade de vida, visando um atendimento integral a estes pacientes.

Estudos com pacientes com ELA são escassos no Brasil. Sugere-se que estudos como este em centro de referência possam ser desenvolvidos em escala ampliada, multicêntricos preferencialmente.

Referências

1. Xerez DR. Reabilitação na Esclerose Lateral Amiotrófica: revisão da literatura. *Revista Acta Fisitaria*. 2008; 15(3):182-8.
2. Hanisch F, Skudlarek A, Berndt J, Kornhuber ME. Characteristics of pain in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain Behavior*. 2015; 5(3). doi: 10.1002/brb3.296.
3. Abdulla S, Vielhaber S, Kollewe K, Machts J, Heinze HJ, Dengler R, et al. The impact of physical impairment on emotional well-being in ALS. *Amyotrophic Lateral Sclerosis & Frontotemporal Degenerations*. 2014; 15(5-6):392-7.
4. . Montel S, Albertini L, Desnuelle C, Spitz E. Evolution of quality of life, mental health, and coping strategies in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Palliative Medicine*. 2012; 15(11):1181-5. doi: 10.1089/jpm.2012.0162.
5. Mora JS, Salas T, Fajardo ML, Iváñez L, Santos FR. Self perceived emotional functioning of Spanish patients with amyotrophic lateral sclerosis: a longitudinal study. *Frontiers in Psychology*. 2013; 3(609):1-8.
6. Bastos AF, Orsini M, Machado D, Mello MP, Nader S, Silva JG, et al. Amyotrophic lateral sclerosis: one or multiple causes? *Neurology*. 2008; 3(1) e 4:12-6. doi: : 10.4081/ni.2011.e4.
7. Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, Carvalho M, Chio A, Van Dame P, et al. EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Esclerosis (MALS)- revised report of an EFNS task force. *European Journal of Neurology*. 2012; 19(1):360-75. doi: 10.1111/j.1468-1331.2011.03501.x.
8. Sánchez-López CR, Ramos-Pérez C, López-Bastida J, Serrano-Aguilar P. Calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con esclerose lateral amiotrófica. *Neurología*. 2014; 29(1):27-35.
9. Bromberg MB. Quality of life in amyotrophic lateral sclerosis. *Physical medicine and Rehabilitation Clinics of North America*. 2008; 19(1):591-605.
10. Minayo MCS, Hartz ZMA, Buss PM. Qualidade de vida e saúde: um debate necessário. *Revista Ciência & Saúde Coletiva*. 2000; 5(1):7-18.
11. WHOQOL Group. Development of the WHOQOL: rationale and current status. *Internacional Journal of Mental Health*. 1994; 23(3):24-56.
12. Jenkinson C, Fitzpatrick R, Brennan C, Bromberg M, Swash M. Development and validation of a short measure of health status for individuals with amyotrophic lateral sclerosis/motor neurone disease: the ALSAQ-40. *Journal of Neurology*. 1999; 246 Suppl 3:III16-21.
13. Gotqb-Janowska M, Honczarenko K, stankiewicz J. Usefulness of the ALSAQ-5 scale in evaluation of quality of life in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurologia i Neurochirurgia Polska*. 2010; 44(6):560-6.
14. Oliveira ASB, Pereira RDB. Amyotrophic lateral sclerosis (ALS): three letters that change the people's life. For ever. *Arquivo Neuro-Psiquiatria*. 2009; 67(3-A):750-82.
15. Bandeira FM, Quadros NNCL, Almeida KJQ, Caldeira RM. Avaliação da qualidade de vida de pacientes portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) em Brasília. *Revista Neurociências*. 2010; 18(2):133-8.
16. Silva TB, Cavalcanti FAC. Correlação entre independência funcional e qualidade de vida de pacientes com esclerose lateral amiotrófica. *Caderno Terapia Ocupacional*. 2014; 22(3):507-13.
17. ABEP-Associação Brasileira de Empresas de Pesquisa. Disponível em: <http://www.posicionepesquisa.com.br/download/cceb_2012.pdf>. Data de acesso: 10 de setembro de 2013.
18. Pavan K, Marangoni BEM, Zinezzi MO, Schmidt KB, Oliveira BC, Buainain RP, et al. Validation of the Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ-40) scale in the portuguese language. *Arquivos de Neuro-psiquiatria*. 2010; 68(1):48-51.

19. Weber M, Goldman B, Truniger S. Tetrahydrocannabinol (THC) for cramps in amyotrophic lateral sclerosis: a randomized, double-blind crossover trial. *Journal Neurology Neurosurgery Psychiatry*. 2010; 81(10):1135-40.
20. Lauria G, Bella ED, Antonini G, Borghero G, Capasso M, Caponetto C, et al. Erythropoietin in amyotrophic lateral sclerosis: a multicentre, randomized, double blind, placebo controlled, phase III study. *Journal of Neurology, neurosurgery and psychiatric*. 2015; 0:1-8.
21. Peters M, Fitzpatrick R, Doll H, e Playford D & Jenkinson C. The impact of perceived lack of support provided by health and social care services to caregivers of people with motor neuron disease. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*. 2012; 13(2):223-8.
22. Cremmers H, Veldink JH, Gupstra H, Nollet F, Beelen A, Van den Berg JP. Cluster of case management on patient's quality of life and caregiver strain in ALS. *Neurology*. 2014; 82(1):23-31.
23. Obayashi K, Sato K, Shimazaki R, Ishikawa T, Goto K, Ueyama H, et al. Salivary chromogranin A: useful and quantitative biochemical marker of affective state in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Internal Medicine*. 2008; 47(21):1875-9.
24. Moszczynski AJ, Tandon A, Coelho FMS, Zinman L, Murray B. Mortalidade associada aos movimentos periódicos de membros durante o sono em pacientes com esclerose lateral amiotrófica. *Einstein*. 2012; 10(4):428-32.
25. Werneck LC, Bezerra R, Silveira Neto O, Scola R H. A clinical epidemiological study of 251 cases of amyotrophic lateral sclerosis in the south of Brazil. *Arquivo de Neuro-Psiquiatria*. 2007; 65(2A):189-95.
26. D'Otaviano FG, Linhares Filho TA, Andrade HMT, Alves PCL, Rocha MSG. Fiberoptic endoscopy evaluation of swallowing in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology*. 2013; 79(3):349-53.
27. Miranda SCF, Freitas IMDP. Análise da acessibilidade das pessoas com deficiência no sistema de transporte coletivo por ônibus na cidade de Salvador. Disponível em <<http://www.redpgv.coppe.ufrj.br/>>. Acesso em 12-01-2015
28. Navarro-Peternella FM, Marcon SS. Qualidade de vida de indivíduos com Parkinson e sua relação com tempo de evolução e gravidade da doença. *Revista Latino Americana de Enfermagem*. 2012; 20(2):(8 telas).

6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

A ELA é uma doença degenerativa dos neurônios motores, de etiologia desconhecida, de progressão rápida e que leva ao óbito precocemente geralmente por complicações respiratórias. Dentre as características, o paciente tem perda severa das funções, permanecendo na maioria das vezes com a cognição intacta. Estas alterações bem peculiares são elementos que denotam a complexidade da doença, já que a mesma tem seu percurso natural, podendo os profissionais intervir na qualidade de vida dos pacientes com ELA.

A revisão da literatura, apresentada no primeiro artigo, teve como base oito estudos publicados de 2008 a 2015. O presente estudo identificou fatores que impactaram negativamente a qualidade de vida de pacientes com ELA por meio do instrumento específico de qualidade de vida ALSAQ-40/ALSAQ-5. Os domínios mobilidade física e atividades de vida diária prejudicaram a qualidade de vida em maior extensão. Porém, os domínios alimentação e comunicação foram mais prejudicados em pacientes com ELA bulbar. Variáveis como idade, sexo e tipo de tratamento não tiveram relação com a qualidade de vida. Problemas com a assistência à saúde e falta de apoio social ao cuidador são fatores que correlacionaram negativamente com a qualidade de vida do paciente.

Embora não tenha prejudicado a qualidade de vida significativamente, o domínio função emocional foi identificado como sendo prioridade na vida do paciente com ELA e foi mais impactada pelas dificuldades encontradas na comunicação e mobilidade física. A perda das funções e a progressão da doença associada à necessidade do paciente ao uso de apoio, como respirador e alimentação artificial impactaram a função emocional do paciente. Porém a disfunção física por si só não é a única responsável pelo estresse emocional sentido pelo paciente com ELA e sim a expectativa que ele tem em relação à sua vida e as experiências vivenciadas.

No estudo transversal, que constitui o segundo artigo, o objetivo foi analisar a qualidade de vida de pacientes com ELA, por meio do instrumento ALSAQ-40, com o qual se procurou relacionar a qualidade de vida com aspectos sociodemográficos dos pacientes.

Ser um fardo, perda da liberdade e desesperança são sentimentos que mais afetaram a função emocional do paciente, e raiva e depressão, os que menos

impactaram no primeiro ano da doença. Com a progressão da doença, a desesperança persistiu e a depressão teve menor expressão.

A qualidade de vida de pacientes com ELA foi prejudicada principalmente devido à piora no domínio mobilidade física e limitações no domínio, AVD, dificuldades na alimentação afetaram a qualidade de vida em menos extensão.

Pacientes do sexo feminino, com idade igual ou inferior a 50 anos, com três ou mais filhos, sem meio de transporte próprio, sem plano de saúde, com tempo de diagnóstico até a data da entrevista maior ou igual a um ano, que usavam cadeira de rodas e em atendimento domiciliar tiveram pior qualidade de vida.

A

Como também, salienta a importância do uso do instrumento específico de avaliação da qualidade de vida, ALSAQ-40 para elaboração de estratégias e planos de intervenção pela equipe multiprofissional, aumentando as possibilidades de proporcionar uma melhor qualidade de vida, visando um atendimento integral a estes pacientes.

Estudos com pacientes com ELA são escassos no Brasil. Sugere-se que estudos como este, em centro de referência, possam ser desenvolvidos em escala ampliada, multicêntricos preferencialmente.

A análise de dados obtidos neste estudo aponta a importância de se conhecer a realidade em que vivem os pacientes com ELA, visto que isso pode contribuir para a implementação de políticas voltadas para as doenças do neurônio motor. Políticas estas, que melhorem a assistência multiprofissional, acesso ao atendimento público, transporte público e tecnologia e estratégias práticas voltadas ao paciente a fim de favorecer uma maior independência nas AVD's e mobilidade no dia a dia no ambiente domiciliar. Como também direcionar abordagem multiprofissional às mulheres com filhos com foco na melhora qualidade de vida das pacientes com ELA.

REFERÊNCIAS

ABEP - Associação Brasileira de Empresas de Pesquisa. Disponível em: <http://www.posicionepesquisa.com.br/download/cceb_2012.pdf>. Data de acesso: 10 de setembro de 2013.

BANDEIRA, F.M. et al. Avaliação da qualidade de vida de pacientes portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) em Brasília. **Revista Neurociências**, v.18, n.2, p.133-138, 2010.

BRASIL. Ministério da Saúde. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas - Esclerose Lateral Amiotrófica. Portaria SAS/MS n.496. Brasília, 2009. Disponível em: <http://portal.saude.gov.br/portal/arquivos/pdf/pcdt_esclerose_lateral_amiotrofica_livro_2010.pdf>. Data de acesso: 10 de setembro de 2013.

BROOKS, B.R. et al. El Scorial Revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. **Amyotrophic Lateral Sclerosis Other Motor Neurons Disorder**, v.1, p.293-299, 2000.

BROMBERG, M.B. Quality of life in Amyotrophic Lateral Sclerosis. **Physical medicine and Rehabilitation Clinics of North America**, v.19, p.591-605, 2008.

CICCONELLI, R.M. et al. Tradução para a língua portuguesa e validação do questionário genérico de avaliação de qualidade de vida SF-36 (Brasil SF-36). **Revista Brasileira de Reumatologia**, v.39, n.3, p.143-150, 1999.

CHIEIA, M.A. et al. Amyotrophic lateral sclerosis – Considerations on diagnostic criteria. **Arquivo Neuro-Psiquiatria**, v.68, n.6, p.837-842, 2010.

CRONIN, S.; HARDIMAN, O.; TRAYNOR, B.J. Ethnic variation in the incidence of ALS: a systematic review. **Neurology**, v.68, n.13, p.1002-1007, 2007.

DE GROOT, I.J.M. et al. Cross-sectional and longitudinal correlations between disease progression and different health-related quality of life domains in persons with amyotrophic lateral sclerosis. **Amyotrophic Lateral Sclerosis**, v.8, n.6, p.256-361, 2007.

FLECK, M.P.A. et al. Desenvolvimento da versão em português do instrumento de avaliação de qualidade de vida da OMS (WHOQOL-100). **Revista Brasileira Psiquiatria**, v.21, p.19-28, 1999.

----- Aplicação da versão em português do instrumento de avaliação de qualidade de vida "WHOQOL-bref". **Revista Saúde Pública**, v.34, n. 2, p. 178-183, 2000.

GHEZZI, S.R. et al. Qualidade no sono de pacientes com esclerose lateral amiotrófica: análise dos instrumentos de avaliação. **Revista Neurociências**, v.13, p. 21-27, 2005.

HARDIMAN, O.; VAN DEN BERG, L.H.; KIERNAN, M.C. Clinical diagnosis and management of amyotrophic lateral sclerosis. **Nature Reviews Neurology**, v.7, p.639-649, 2011. Disponível em: <<http://www.nature.com/nrneuro/journal/v7/n11/full/nrneuro.2011.153.html>>. Data de acesso: 16 de setembro de 2013.

MELLO, M.P. et al. O paciente oculto: Qualidade de vida entre cuidadores e pacientes com diagnóstico de Esclerose Lateral Amiotrófica. **Revista Brasileira de Neurologia**, v.45, n.4, p.5-16, 2009.

MINAYO, M.C.S; HARTZ, Z.M.A.; BUSS, P.M. Qualidade de vida e saúde: um debate necessário. **Revista Ciência & Saúde Coletiva**, v.5, p.7-18, 2000.

MITSUMOTO,H.; HABKIN,J.G. Palliative care for patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: "prepare for the worst and hope for the best". **Journal of the American Medical Association**, v.2, n.298, p.207-216, 2007.

MOSZCZYNSKI, A.J. et al. Mortalidade associada aos movimentos periódicos de membros durante o sono em pacientes com esclerose lateral amiotrófica. **Einstein**, v.10, n.4, p.428-432, 2012.

MELNYK B.M.; FINEOUT-OVERHOLT E. **Making the case for evidence-based practice**. In: Melnyk B.M., Fineout-Overholt E. Evidence based practice in nursing & Helthcare. Aguide to best practice. Philadelphia: Lippincot Williams &Wilkins. p. 3-24, 2005.

MORA J.S. et al. Self perceived emotional functioning of Spanish patients with amyotrophic lateral sclerosis: a longitudinal study. **Frontiers in Psychology**. v.3, n.609, p.1-8, 2013.

NEUDERT, C. et al. Individual Quality of Life is not Correlated with Health-Related quality of Life or Physical Function in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. **Journal Of Palliative medicine**, v.7, p. 551-557, 2004. Disponível em: <<http://online.liebertpub.com/doi/pdfplus/10.1089/jpm.2004.7.551>>. Data de acesso: 10 de setembro de 2013.

OLIVEIRA, A.S.B.; PEREIRA R.D.B. Amyotrophic lateral sclerosis (ALS): three letters that change the people's life. For ever. **Arquivo Neuro-Psiquiatria**.v.67, n.3-A,p.750-82, 2009.

OMS. The World Health Organization Quality of Life Assessment (WHOQOL): position paper from the World Health Organization. **Social science and medicine**, v.41, n.10, 1995, p.1.403-1.409. Disponível em:< http://ac.els-cdn.com/027795369500112K/1-s2.0-027795369500112K-main.pdf?_tid=ebb0b346-577d-11e3-aaed-0000aacb35f&acdnat=1385568588_80bda01df4681598e3af099399c5b1b8>. Data de acesso: 20 de setembro de 2008.

PAVAN, K. et al. Validation of the Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ-40) scale in the portuguese language. **Arquivos de Neuro-psiquiatria**, v.68, 2010.

SALVIONI, C.C.S. et al. Importância do atendimento multidisciplinar a pacientes com doença do neurônio motor/esclerose lateral amiotrófica. **CoSncientiae Saúde**, v.8, n.2, p.211-217, 2009.

SEIDL, E.M.F.; ZANNON, C.M.L. Qualidade de vida e saúde: aspectos conceituais e metodológicos. **Caderno de Saúde Pública**, v.20, n.2, p.580-588, 2004.

SILVA, T.B.; CAVALCANTI, F.A.C. Correlação entre independência funcional e qualidade de vida de pacientes com esclerose lateral amiotrófica. **Caderno Terapia Ocupacional**. V.22, n.3, p.507-13, 2014.

SIMMONS Z. et al. The ASQSQOL: balancing physical and non-physical factors in assessing quality of life. **Neurology**,v.67, n.9, p.1659-1964, 2006.

XEREZ, D.R. Reabilitação na Esclerose Lateral Amiotrófica: revisão da literatura. **Revista Acta Fisitaria**, v. 15, n.3, p.182-188, 2008.

APÊNDICES

APÊNDICE A**AVALIAÇÃO DO PERFIL SOCIODEMOGRÁFICO****- Identificação**

Nome: _____

Data de nascimento: ____/____/____ Idade atual: _____

Sexo: () Feminino () Masculino

Estado civil: _____

Profissão: _____

Endereço: _____

Bairro: _____ Cep: _____

Cidade: _____ Estado: _____

Telefone: _____

e-mail: _____

1. Escolaridade:

- () analfabeto (0 anos);
- () 1º fase do ens. Fundamental;
- () ensino fundamental completo (08 anos);
- () ensino médio incompleto;
- () ensino médio (11 anos);
- () superior incompleto;
- () superior completo (15 anos)

2. Quantos filhos você tem? Qual a idade dele (s)?

R: _____.

3. Qual o tipo de residência da sua família?

- () própria () cedida () alugada () outros

4. Quantas pessoas moram na casa?

R: _____

5. Que meio de transporte você utiliza?

- () carro próprio
- () moto

() carro da família

() ônibus

() outros meios _____

6. Quantas pessoas contribuem para a obtenção de renda da sua família?

R: _____

7. Qual a renda mensal da família?

R: _____

8. Tem Plano de Saúde

() não () sim. Qual? _____

9. Há quanto tempo o(a) sr(a). recebeu o diagnóstico?

R: _____

10. Dos primeiros sinais e sintomas ao diagnóstico foi quanto tempo?

R: _____

11. Ao ser diagnosticado o(a) sr(a). recebeu orientações esclarecedoras sobre a doença?

R: _____

12. O(a) sr.(a) possui outro tipo de suporte da comunidade?

() instituição religiosa () posto de saúde () prefeitura regional

(_____) ajuda financeira. Quem?

R: _____.

(_____) outros. Quais?

R: _____.

13. Qual(is) das assistências terapêuticas abaixo o Sr(a) tem acesso?

() assistência social

() enfermagem

() fisioterapia neurológica

() fisioterapia respiratória

() fonoaudiologia

() medicamento/médico

() nutrição

() terapia ocupacional

(_____) outros Quais?

R: _____.

14. A qual recurso material tem acesso?

- ventilador mecânico (BiPAP)
- gastrostomia
- dieta enteral
- cadeira de rodas
- cadeira de banho
- carro adaptado
- órteses e próteses
- adaptações domiciliares. Quais? R:_____.

APÊNDICE B

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Você está sendo convidado (a) como voluntário (a) a participar da pesquisa: Qualidade de vida de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica. Após os devidos esclarecimentos sobre as informações a seguir, no caso de permitir que faça parte do estudo, o termo deve ser assinado ao final do documento, que apresenta duas vias. Uma delas é sua e a outra da pesquisadora responsável. É garantida a liberdade da retirada de consentimento a qualquer momento e assim deixar de participar do estudo, sem prejuízo à continuidade do tratamento na Instituição.

Este estudo tem como objetivo avaliar a sua qualidade de vida .

Todas as informações referentes à pesquisa serão fornecidas a você. A aplicação dos procedimentos será iniciada após a leitura deste termo e assinatura do Termo de Participação da Pessoa como Sujeito, contendo duas vias, uma para você e outra para mim (pesquisadora responsável).

Será realizada a análise de prontuários para coleta de informações sobre suas características e informações complementares serão fornecidas, mediante entrevista com você. Posteriormente você responderá um questionário da Associação Brasileira de Empresas e Pesquisa (ABEP) sobre Critério de Classificação Econômica Brasil (CCEB), que é um instrumento de classificação econômica, e responderá dois questionários sobre qualidade de vida e um questionário sobre aspectos funcionais.

Este estudo tem como benefício fortalecer o campo de pesquisa no Estado de Goiás na área da saúde, com foco em uma alteração pouco frequente e pouco estudada que é a Esclerose Lateral Amiotrófica, buscando por meio de evidências científicas descrever a qualidade de vida de pacientes adultos, visando construir programas e ações de saúde coletiva que ofereçam suporte para que vocês fiquem melhor assistidos.

Os benefícios desta pesquisa são muito superiores aos possíveis riscos. Os procedimentos realizados na pesquisa são relativamente seguros, por se tratar de aplicação de questionários e entrevistas semi-estruturadas.

Assinaturas: _____

Toda pesquisa com seres humanos envolve riscos, sendo que neste estudo a possibilidade de risco se refere ao aspecto psicológico, pois os participantes podem atentar para alterações que anteriormente não tinham sido observadas. Para minimizar a possibilidade de risco psicológico, as entrevistas serão realizadas em local reservado, garantindo a sua privacidade e todas as dúvidas serão esclarecidas quando as mesmas forem surgindo.

Caso haja qualquer dano psicológico a você, encaminharei ao próprio serviço de psicologia do CRER, que dispõe de toda assistência necessária. Este encaminhamento poderá ocorrer em qualquer momento, não só durante ou após o término do estudo, mas também tardiamente, desde que seja detectado o problema.

Você, participante da pesquisa, terá direito à indenização de qualquer dano decorrente da pesquisa, de acordo com a Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde. A indenização será estabelecida via processo judicial. Eu (pesquisadora) me comprometo a acatar a decisão judicial.

Não está previsto ressarcimento de despesas a você, decorrente da participação na pesquisa. A pesquisa não trará custos a você, pois se trata apenas de responder questionários no próprio local que está fazendo tratamento. As despesas da pesquisa são de minha responsabilidade (pesquisadora) e caso haja eventuais gastos no decorrer do estudo, estes serão de responsabilidade também da pesquisadora, sendo você ressarcido.

A participação na pesquisa é voluntária. Você não receberá nenhum tipo de ressarcimento financeiro por participar da pesquisa. Você é livre para recusar, retirar seu consentimento ou interromper a participação a qualquer momento. Por ser voluntário, o motivo de recusa em participar da mesma não irá acarretar qualquer penalidade ou perda de benefícios.

Todos os procedimentos metodológicos da pesquisa serão esclarecidos por mim (pesquisadora) antes e durante todo o curso do estudo a todos os participantes; em caso de dúvidas adicionais você poderá procurar também o Comitê de Ética em Pesquisa da PUC- Goiás.

Os dados coletados e todas as informações obtidas na pesquisa serão armazenados por um período de cinco anos em local reservado, sob minha responsabilidade (pesquisadora), Sue Christine Siqueira. Após este período, todo o material será incinerado para garantir o sigilo dos resultados da pesquisa.

Assinaturas: _____

A pesquisadora irá tratar a sua identidade com padrão profissional de sigilo. As informações do estudo serão divulgadas somente para fins científicos, sendo seus dados revelados por meios de eventos científicos e Revistas Científicas, em forma de artigo.

Pesquisadora responsável

Sue Christine Siqueira – (62) 9913-5124

Assinatura da pesquisadora responsável:

Sue Christine Siqueira

Goiânia, ___ de _____ de 20__.

Consentimento de participação da pessoa como sujeito

Eu, _____
, RG _____, CPF _____, fui informado (a) e esclarecido (a) dos objetivos da pesquisa: QUALIDADE DE VIDA DE PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA, de maneira clara e detalhada pela pesquisadora. Sei que em qualquer momento poderei solicitar novas informações e motivar minha decisão se assim desejar. Foi garantido que o participante da pesquisa está livre para recusar, retirar seu consentimento ou interromper a participação a qualquer momento. Por ser voluntária a participação no estudo, a recusa em participar da mesma não irá acarretar qualquer penalidade ou perda de benefícios. A pesquisadora ainda certificou-me de que todos os dados desta pesquisa serão confidenciais. Também sei que caso existam gastos adicionais, estes serão absorvidos pelo orçamento da pesquisa.

Assinatura do participante da pesquisa:

Participante

Goiânia, ___ de _____ de 20__.

Presenciamos a solicitação de Consentimento de Participação da Pessoa como Sujeito.

Testemunhas (não ligadas à pesquisadora):

Nome: _____ Assinatura: _____

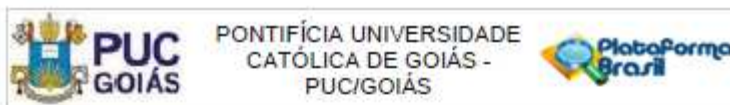
Nome: _____ Assinatura: _____

Observações complementares:

ANEXOS

ANEXO A

PARECER SUBSTANCIADO DO CEP



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: QUALIDADE DE VIDA DE PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA

Pesquisador: Sue Christine Siqueira

Área Temática:

Versão: 1

CAAE: 30436814.2.0000.0037

Instituição Proponente: Pontifícia Universidade Católica de Goiás - PUC/GOIÁS

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

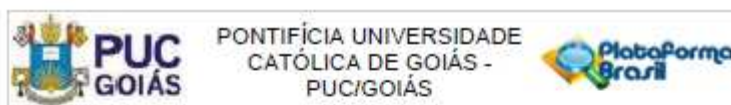
DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 652.794

Data da Relatoria: 14/05/2014

Apresentação do Projeto:

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neuromotora progressiva, pouco conhecida e de difícil diagnóstico que acomete pessoas após os 50 anos de idade. É considerada uma doença impactante, pois afeta os neurônios motores, permanecendo intacta as funções cognitivas. Em um pequeno espaço de tempo entre o início dos sinais e sintomas até o diagnóstico, o indivíduo tem perdas severas nas funções, levando-o a dependência total. As alterações iniciam desde uma fraqueza muscular, disartria, disfagia até uma insuficiência respiratória seja no curso da doença ou por uma infecção aguda que associada a outras complicações leva a desnutrição e até o óbito do paciente. Todos os sinais e sintomas da Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) interferem negativamente na qualidade de vida do indivíduo e na percepção que ele passa a ter acerca da vida. Portanto, o objetivo é avaliar a qualidade de vida de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA). Será realizado um estudo de abordagem quantitativa, descritivo, prospectivo, do tipo transversal. Serão utilizados cinco instrumentos nesta pesquisa, a ficha de perfil sócio-demográfico, o Critério de Classificação econômica Brasil, o Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ-40), Medical Outcome Study Short form-36 (SF-36) e Functional Rating Scale-Revised (ALSFRS). Espera-se encontrar a qualidade de vida comprometida em todos os domínios principalmente os relativos a mobilidade e emocional.



Continuação do Parecer: 002.754

Objetivo da Pesquisa:

2- OBJETIVOS 2.1. Objetivo geral

Avaliar a qualidade de vida de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica.

2.2. Objetivos específicos

- Descrever o perfil sociodemográfico e funcional dos pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica atendidos em uma instituição de reabilitação de Goiânia;
- Avaliar a qualidade de vida de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica quanto aos aspectos alimentação, comunicação, atividades de vida diária, mobilidade física e emocional, capacidade funcional, aspectos físicos, dor, estado geral de saúde, vitalidade, aspectos sociais, emocionais e saúde mental;
- Correlacionar a idade, sexo, renda familiar, profissão, escolaridade, tempo do início dos sintomas e tempo de diagnóstico com a qualidade de vida dos pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica;

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Adequados

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Adequados

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Adequados

Recomendações:

No TCLE, sugiro reformular o sexto parágrafo da primeira página para "Os benefícios desta pesquisa são muito superiores aos possíveis riscos. Desta forma, embora você não seja beneficiário direto desta pesquisa, o grupo que você está inserido será beneficiado. Os procedimentos realizados na pesquisa são relativamente seguros, por se tratar de aplicação de questionários e entrevistas semi-estruturadas."

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

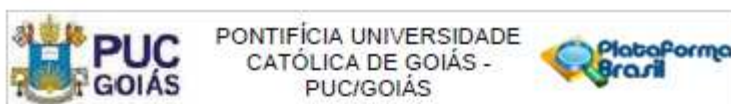
Aprovado

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não



Continuação do Parecer: 002.754

Considerações Finais a critério do CEP:

aprovação deste, conferida pelo CEP, não isenta o Pesquisador de prestar satisfação sobre sua Pesquisa em casos de alteração de amostra ou centros de coparticipação. É exigido a entrega do relatório final após conclusão da pesquisa.

GOIANIA, 19 de Maio de 2014

Assinado por:
Suzy Darfen Soares de Almeida
(Coordenador)

ANEXO B

CRITÉRIO DE CLASSIFICAÇÃO ECONÔMICA BRASIL (CCEB)

**SISTEMA DE PONTOS****Posse de itens**

	Quantidade de Itens				
	0	1	2	3	4 ou +
Televisão em cores	0	1	2	3	4
Rádio	0	1	2	3	4
Banheiro	0	4	5	6	7
Automóvel	0	4	7	9	9
Empregada mensalista	0	3	4	4	4
Máquina de lavar	0	2	2	2	2
Videocassete e/ou DVD	0	2	2	2	2
Geladeira	0	4	4	4	4
Freezer (aparelho independente ou parte da geladeira duplex)	0	2	2	2	2

Grau de Instrução do chefe de família

Nomenclatura Antiga	Nomenclatura Atual	
Analfabeto/ Primário incompleto	Analfabeto/ Fundamental 1 Incompleto	0
Primário completo/ Ginasial incompleto	Fundamental 1 Completo / Fundamental 2 Incompleto	1
Ginasial completo/ Colegial incompleto	Fundamental 2 Completo/ Médio Incompleto	2
Colegial completo/ Superior incompleto	Médio Completo/ Superior Incompleto	4
Superior completo	Superior Completo	8

CORTES DO CRITÉRIO BRASIL

Classe	Pontos
A1	42 - 46
A2	35 - 41
B1	29 - 34
B2	23 - 28
C1	18 - 22
C2	14 - 17
D	8 - 13
E	0 - 7

ANEXO C

Questionário de Avaliação da Esclerose Lateral Amiotrófica (ALSAQ-40)

Nunca (0-20)	Raro (20-40)	Às vezes (40-60)	Frequente (60-80)	Sempre (80-100)
-----------------	-----------------	---------------------	----------------------	--------------------

Mobilidade Física	
1	Tenho encontrado dificuldade para caminhar curtas distâncias, isto é, em volta da casa.
2	Tenho caído enquanto ando.
3	Tenho tropeçado enquanto caminho.
4	Tenho perdido meu equilíbrio enquanto caminho.
5	Tenho tido que prestar atenção enquanto caminho.
6	Caminhar tem me fadigado completamente.
7	Tenho tido dores em minhas pernas enquanto caminho.
8	Tenho encontrado dificuldade em subir e descer degraus.
9	Tenho encontrado dificuldade para ficar em pé.
10	Tenho encontrado dificuldade para levantar-me de cadeiras.

Atividades de vida diária e Independência	
11	Tenho encontrado dificuldade em utilizar meus braços.
12	Tenho encontrado dificuldade em virar e movimentar-me na cama.
13	Tenho encontrado dificuldade em pegar pequenos objetos.
14	Tenho encontrado dificuldade em manter livros e jornais, ou virar as páginas.
15	Tenho encontrado dificuldade em escrever claramente.
16	Tenho encontrado dificuldade em fazer trabalhos de casa.
17	Tenho encontrado dificuldade para alimentar-me sozinho.
18	Tenho encontrado dificuldade em escovar meus cabelos ou escovar os dentes.
19	Tenho encontrado dificuldade em vestir-me.
20	Tenho encontrado dificuldade em lavar a mão na pia.
Comer e beber	
21	Tenho encontrado dificuldade em engolir.
22	Tenho tido dificuldade em mastigar comidas sólidas.
23	Tenho encontrado dificuldade em beber líquidos.

Comunicação	
24	Tenho encontrado dificuldade em participar da conversa pela dificuldade na fala.
25	Tenho sentido que as pessoas não compreendem o que eu falo.
26	Tenho tido dificuldade em falar algumas palavras ou letras.
27	Tenho tido que falar muito devagar.
28	Tenho falado menos que de costume pela dificuldade na fala.
29	Tenho estado incomodado com minha fala.
30	Tenho consciência sobre as dificuldades da minha fala.
Reações emocionais	
31	Tenho sentido solitário.
32	Tenho estado aborrecido.
33	Tenho sentido envergonhado em situações sociais.
34	Tenho estado sem esperanças em relação ao futuro.
35	Tenho sentido preocupado em depender dos outros.
36	Tenho refletido porque continuo lutando.
37	Tenho dificuldades em aceitar a doença.
38	Tenho estado deprimido.
39	Tenho preocupações com o futuro.
40	Eu tenho sentido dependente nas AVDs.

Calculo do questionário ALSAQ – 40/BR

ESCALA	QUANTIDADE DE INTENS
Mobilidade	10
AVD's	10
Alimentação	3
Comunicação	7
Estado Emocional	10
Total	40 itens

Pontuação de 0 a 4:

Nuca = 0

Raramente = 1

Às vezes = 2

Frequentemente = 3

Sempre ou não realiza mais = 4

Cálculo de mobilidade (MOB)

Q1+Q2+Q3+Q4+Q5+Q6+Q7+Q8+Q9+Q10

Divide por 40

Multiplica por 100

Cálculo de AVD's

Q11+Q12+Q13+Q14+Q15+Q16+Q17+Q18+Q19+Q20

Divide por 40

Multiplica por 100

Cálculo Alimentação/ Deglutição (EAT)

Q21+Q22+Q23

Divide por 12

Multiplica por 100

Cálculo escala de comunicação (COM)

Q24+Q25+Q26+Q27+Q28+Q30

Divide por 28

Multiplica por 100

Cálculo Estado Emocional

Q+31+Q32+Q33+Q34+Q35+Q36+Q37+Q38+Q39+Q40

Divide por 40

Multiplica por 100

PONTUAÇÃO	INTERPRETAÇÃO
0-19	Não apresenta dificuldade
20-39	Raramente apresenta dificuldades
40-59	Às vezes apresenta dificuldade
60-79	Frequentemente apresenta dificuldades
80-100	Sempre apresenta dificuldades