

LUÍSA VITÓRIA PINTO DA SILVEIRA
NAYANE RODRIGUES MONTEIRO
VITÓRIA REGINA PEREIRA DINIZ PINTO

DOR E DISFUNÇÃO NA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA

Belo Horizonte

Escola de Educação Física, Fisioterapia e Terapia Ocupacional da UFMG

2019

LUÍSA VITÓRIA PINTO DA SILVEIRA
NAYANE RODRIGUES MONTEIRO
VITÓRIA REGINA PEREIRA DINIZ PINTO

DOR E DISFUNÇÃO NA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Curso de Graduação em Fisioterapia da Escola de Educação Física, Fisioterapia e Terapia Ocupacional da Universidade Federal de Minas Gerais, como requisito parcial à obtenção do título de Bacharel em Fisioterapia.

Área de Concentração: Neurologia

Orientadora: Mariana Asmar Alencar

Belo Horizonte

Escola de Educação Física, Fisioterapia e Terapia Ocupacional da UFMG

2019

RESUMO

Introdução: Dor tem sido descrita como um sintoma frequente na Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), entretanto muitas vezes é negligenciado na prática clínica. Existe a necessidade de um melhor entendimento das características da dor e de sua relação com os aspectos clínicos e funcionais na Esclerose Lateral Amiotrófica. **Objetivo:** Investigar a ocorrência e as características da dor em indivíduos com Esclerose Lateral Amiotrófica e associar com aspectos clínicos, de funcionalidade e parâmetros de gravidade. **Materiais e Métodos:** Foram avaliados, em 43 pessoas com Esclerose Lateral Amiotrófica, os aspectos clínicos/funcionais e utilizados instrumentos específicos à doença (ALSFRS-R e ALSAQ-40). A dor foi investigada em relação à ocorrência, intensidade, duração e localização, através de perguntas abertas, para investigação. Foi realizada uma análise descritiva, de comparação entre grupos (homens e mulheres, com e sem dor) (teste t , X^2) e de associação (Pearson, X^2) com SPSS. **Resultado:** Dos 43 ($56,2 \pm 11,2$ anos) avaliados, cerca de 53,5% reportaram dor na semana prévia. A maioria com dor era mulher ($p=0,004$), com dor moderada (51,2%), crônica (95,7%) e em mais de um local do corpo (60,9%). A queixa mais frequente foi dor na perna (43,50%). O grupo com dor apresentou piores resultados no desempenho das atividades funcionais ($p<0,044$), na escala ($p=0,009$) e encontravam-se em estágios mais graves ($p=0,019$), com menor força muscular ($p=0,041$) e pior qualidade de vida (QV) ($p=0,023$). Foi verificada uma associação entre a presença da dor e o sexo feminino ($p=0,002$), gastrostomia ($p=0,010$), pior desempenho funcional ($p<0,021$), necessidade de dispositivo de auxílio ($p=0,049$) e agravamento da ELA ($p=0,019$). Também foi verificada uma associação entre ter dor e pior escore do ALSFRS-R ($r=-0,391$, $p=0,010$), da força muscular ($r=-0,337$, $p=0,027$) e pior QV ($r=0,427$, $p=0,007$). A intensidade da dor também se correlacionou com sexo feminino ($r=0,548$, $p=0,000$), gastrostomia ($r=0,400$, $p=0,013$), necessidade de dispositivo de auxílio ($r=0,367$, $p=0,023$), com capacidade funcionais ($r>-0,341$, $p<0,044$), com o escore do ALSFRS-R ($r=-0,407$, $p=0,011$) e com força muscular ($r=-0,38$, $p=0,019$). **Conclusão:** A dor é um sintoma frequente entre as pessoas com Esclerose Lateral Amiotrófica e pode estar presente em todas as fases da doença. Entretanto, uma maior limitação funcional e o agravamento da doença parecem estar mais associados à sua presença e a piora de sua intensidade.

Palavras-chave: Esclerose Lateral Amiotrófica. Dor. Capacidade funcional.

ABSTRACT

Background: Pain has been described as a frequent symptom in ALS, however it is often neglected in clinical practice. It is necessary a better understanding of pain characteristics and their relationship with clinical and functional aspects in Brazilian ALS patient. **Objective:** To investigate the occurrence and characteristic of pain in ALS people and correlate to clinical, functional and severity aspects. **Methods:** Forty-three individuals with ALS participated in this study. Disease specific instruments (ALSFRS-R and ALSAQ-40) were used. Pain was investigated in relation to occurrence, intensity, duration and location. A descriptive, group comparison (t-test, χ^2) and association (Pearson, χ^2) analysis with SPSS was performed. **Results:** Of 43 (56.2 ± 11.2 years) evaluated, about 53.5% reported pain in the previous week. Most ALS patient with pain were women ($p=0.004$), with moderate (51.2%) and chronic pain (95.7%), and reported pain in more than one place of the body (60.9%). The most frequent location of pain was the leg (43.5%). The group with pain had worse results in performance of functional activities ($p<0.044$) and in ALSFRS-R ($p=0.009$). Were also in severe stages ($p=0.019$), with lower muscle strength ($p=0.041$) and worse QOL ($p=0.023$). An association was found between the presence of pain and female ($p=0.002$), gastrostomy ($p=0.010$), worse functional performance ($p<0.021$), use assistive devices ($p=0.049$) and later stages of ALS ($p=0.019$). There was also an association between having pain and worse ALSFRS-R score ($r=-0.391$, $p=0.010$), muscle strength ($r=-0.377$, $p=0.027$) and worse QOL ($r=0.427$, $p=0.007$). Pain intensity was also correlated with female gender ($r=0.548$, $p=0.000$), gastrostomy ($r=0.400$, $p=0.013$) and use of assistive devices ($r=0.367$, $p=0.023$) and with functional capacity ($r>-0.341$, $p<0.044$), with the ALSFRS-R score ($r=-0.407$, $p=0.011$) and with muscle strength ($r=-0.38$, $p=0.019$). **Conclusion:** Pain is a frequent symptom among people with ALS and may be present at all stages of the disease. However, greater functional limitation and later stages of the disease seem to be more associated with its presence and worsening of its intensity.

Keywords: Amyotrophic Lateral Sclerosis. Pain. Functional status.

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	6
2. OBJETIVO	8
2.1 OBJETIVO GERAL	8
2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS	8
3. MATERIAIS E MÉTODOS	9
3.1 TIPO DE ESTUDO	9
3.2 PARTICIPANTES	9
3.3 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS E SOCIODEMOGRÁFICAS	10
3.4 AVALIAÇÃO DA DOR	10
3.5 QUESTIONÁRIO FUNCIONAL-QUESTIONÁRIO ESPECÍFICO DA ELA	11
3.6 FORÇA MUSCULAR	11
3.7 QUALIDADE DE VIDA	12
3.5 ANÁLISE ESTATÍSTICA	12
4. ARTIGO	13
5. REFERÊNCIAS	36
6. ANEXOS	39
7. APÊNDICES	40

1. INTRODUÇÃO

A esclerose lateral amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa, caracterizada pela degeneração progressiva do neurônio motor superior e inferior (OSKARSSON, 2018). A perda da função do neurônio motor pode causar fraqueza e atrofia muscular, espasticidade, disfunção bulbar e insuficiência respiratória. Muitos pacientes também podem ser acometidos por componentes extramotORES, incluindo disfunção cognitiva, distúrbios autonômicos e sinais extrapiramidais (PHUKAN, 2012; OSKARSSON, 2018). A evolução da doença é inelutável, com óbito ocorrendo em média de 3 a 4 anos após o aparecimento dos sintomas iniciais, decorrendo, usualmente, de falência respiratória (PUPILLO, 2014; COURATIER, 2016). A progressão dos sintomas leva à limitação de atividades, restrição de participação e declínio da qualidade de vida (SANDSTEDT, 2018). Não há cura disponível, porém o tratamento e a reabilitação vêm se demonstrando efetivos no que diz respeito ao controle de sintomas e maior sobrevivência dessa população. (NG, 2017).

A incidência anual da ELA é de cerca de dois a 16 casos por 100.000 habitantes e aumenta a cada década, especialmente após os 40 anos. A prevalência é de cerca de 3 a 5 casos por 100.000 habitantes (LINDEN-JUNIOR, 2013; MARAGAKIS, 2012).

Um grande número de condições e sintomas secundários acompanham a disfunção diretamente associada com a doença. Dentre essas complicações, a dor é um sintoma geralmente negligenciado (CHIÓ, 2017; HANDY, 2011). A dor é uma complexa e geralmente incapacitante condição e muitos pacientes com ELA sofrem dor de leve, moderada ou alta intensidade em algum momento do curso da doença (CHIÓ, 2017; HANDY, 2011; HANISCH, 2015), afetando sua qualidade de vida. A frequência da dor reportada em pacientes com ELA varia de 15% a 85% em diferentes populações (CHIÓ, 2017). Chió *et al.* (2017), sugeriram que essa maior variabilidade pode ser explicada pelas diferentes definições e medidas usadas para identificar e quantificar a dor, as características dos estudos e a população estudada.

A dor na ELA possui características que a diferenciam de outras doenças neurológicas (HANISCH, 2015; WALLACE, 2014). A manifestação clínica (gravidade, natureza, tipo, progressão) e a localização da dor na ELA parecem possuir grande variabilidade (CHIÓ, 2017; AKERBLOM, 2019; HANISCH, 2015). A dor na ELA possui natureza multifatorial e pode ser consequência de diversos fatores como câimbras, espasticidade, imobilidade, alterações musculoesqueléticas, contraturas articulares, áreas de pressão (susceptíveis a formação de úlceras), problemas na adaptação com a máscara de ventilação não-invasiva (VNI) e neuropatias (HANDY, 2011; WALLACE, 2014, CHIÓ, 2017). O manejo clínico da dor na ELA é complexo e requer uma abordagem multidisciplinar. Para realizar intervenções apropriadas e eficazes, é necessário determinar a natureza e o significado das interrelações entre deficiência, limitação de atividade e restrição de participação.

Apesar dos esforços realizados nos últimos anos a fim de melhor investigar a dor em pacientes com ELA, pesquisas demonstraram a necessidade de estudos adicionais para melhorar a caracterização da dor e explorar seus aspectos associados, assim complementando o entendimento da doença e o sofrimento que causa àqueles que são acometidos. (CHIÓ, 2017; AKERBLOM, 2019; HANISCH, 2015).

2. OBJETIVO

2.1 Objetivo Geral

Investigar a ocorrência e característica da dor em indivíduos com ELA e associar com aspectos clínicos e de funcionalidade e parâmetros de gravidade, bem como comparar a dor nos diferentes estágios de gravidade da doença

2.2 Objetivos Específicos

- 1) Descrever a ocorrência e características da dor em indivíduos com ELA
- 2) Comparar a dor nos diferentes estágios de gravidade da doença
- 3) Verificar a associação entre a dor e os aspectos funcionais (fala, salivação, deglutição, escrita manual, utilização de talheres e habilidade de cortar comida, vestir-se e higiene pessoal, rolar na cama e habilidade de estender a cama, deambulação, subir escada, dispnéia, ortopnéia, falência respiratória) e clínicos (intensidade, duração e localização da dor, força muscular e qualidade de vida).

3. MÉTODOS

3.1 Tipo de estudo

Este estudo é descritivo exploratório.

3.2 Participantes

Foram avaliados 43 indivíduos com ELA provável ou definida, de acordo com o *Awaji criteria* (LUNETTA, 2016), atendidos no Ambulatório de Doenças Neuromusculares da Universidade Federal de Minas Gerais, um centro público de referência.

Critérios de Awaji, 2008: Princípios- O diagnóstico de ELA exige: **(A)** A presença de: **(1)** evidência de degeneração do neurônio motor inferior (NMI) pelo exame clínico, eletrofisiológico ou neuropatológico; **(2)** evidência de degeneração do neurônio motor superior (NMS) pelo exame clínico e; **(3)** disseminação progressiva dos sinais e/ou sintomas de uma região para outras, determinado pela história, exame físico ou eletrofisiológico. **(B)** Ausência de: **(1)** evidência eletrofisiológica ou patológica de outras doenças que poderiam explicar os sinais de degeneração do NMI e / ou NMS, e **(2)** neuroimagem sugestiva de outras doenças que poderiam explicar os sinais clínicos e eletrofisiológicos observados.

ELA definida	Evidência clínica ou eletrofisiológica de sinais de degeneração de NMI e NMS na região bulbar e em pelo menos duas regiões da medula espinhal (cervical, torácica ou lombossacra) ou a presença de sinais de NMI e NMS em três regiões da medula espinhal
ELA provável	Evidência clínica ou eletrofisiológica de degeneração de NMI e NMS em pelo menos duas regiões com algum sinal de NMS rostral (acima) aos sinais de NMI

ELA possível	Evidência clínica ou eletrofisiológica de degeneração de NMI e NMS em apenas uma região, ou sinais de NMS isolados em duas ou mais regiões, ou sinal de NMI rostral (acima) aos sinais de NMS
---------------------	---

Pacientes atendidos por médicos entre março de 2018 e fevereiro de 2019 foram incluídos neste estudo. Os critérios de inclusão foram: 1) diagnóstico de ELA provável ou definida; 2) sexo feminino ou masculino que tivessem \geq 18 anos de idade; 3) capacidade para responder aos instrumentos utilizados; Critérios de exclusão: 1) pacientes que possuíssem sinais e sintomas de demência (frontotemporal); 2) histórico médico de doença neurológica, como Parkinson, acidente vascular encefálico, lesão cerebral adquirida ou lesão medular; 3) outra doença do neurônio motor (atrofia muscular progressiva, esclerose lateral primária, Síndrome de Vulpian-Bernhardt), a fim de se obter um grupo mais homogêneo. Todos os participantes assinaram um termo de consentimento. Esse estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal de Minas Gerais (CAAE 19 599 813.0.0000.5149).

3.3 Características clínicas e sociodemográficas

Foram utilizados questionários específicos da doença para coletar dados no contexto como: idade, sexo, escolaridade, comorbidades, medicações, ventilação, gastrostomia, hospitalização no último ano, queda nos últimos 6 meses, câimbra, mobilidade (passar de sentado para de pé, mudar de decúbito na cama, posição ortostática, capacidade de deambulação), dispositivos de auxílio para mobilidade, adaptações domiciliares, *home care* ou assistência pessoal/cuidador(a), cuidado multidisciplinar e coleta de informações relatadas sobre a doença: histórico familiar da ELA, local de primeira incidência, tempo desde o diagnóstico, tempo desde os primeiros sintomas, uso de Riluzol.

3.4 Avaliação da dor

A dor foi avaliada com perguntas abertas, da mesma forma como é geralmente avaliada nas clínicas de ELA. Quatro perguntas foram feitas aos pacientes sobre a

ocorrência, a intensidade, a duração (aguda ou crônica - quando contínua por 3 meses ou mais) e a localização da dor, todos itens relacionados à semana anterior. (AKERBLOM, 2019; CHIÓ, 2017; HANDY, 2011). Essa determinação temporal foi realizada para incluir um período de tempo longo o suficiente para cobrir a flutuação da dor (AKERBLOM, 2019;), frequentemente característica em pessoas com ELA (AKERBLOM, 2019; CHIÓ, 2017; HANDY, 2011). Utilizou-se a Escala Numérica de Classificação da Dor (NPRS), uma medida unidimensional da intensidade da dor. A intensidade da dor foi classificada de 0 (sem dor) a 10 (pior dor que você pode imaginar) (HJERMSTAD, 2011). Foram utilizados pontos de corte para dor leve (1-3), moderada (4-6) e intensa (7-10) (HANISCH, 2015).

3.5 Questionário funcional É questionário específico da ELA

O ALS Functional Rating Scale-Revised (ALSFRS-R) é um questionário que utiliza uma escala ordinal para avaliar a capacidade e independência em 12 atividades funcionais (fala, salivação, deglutição, escrita manual, utilização de talheres e habilidade de cortar comida, vestir-se e higiene pessoal, rolar na cama e habilidade de estender a cama, deambulação, subir escada, dispnéia, ortopnéia, falência respiratória).

Cada função é avaliada de 0 a 4 pontos, totalizando 5 pontos. A pontuação total varia entre zero (disfunção grave) e 48 (normal) (CEDARBAUM, 1999; GUEDES, 2010). A pontuação do ALSFRS-R é categorizada em 3 estágios/níveis de gravidade, sendo eles leve (score 37-48), moderado (score 25-36), e grave (score 0-24) (GENG, 2016; SANDSTEDT, 2018). O ALSFRS-R avalia o nível de função do participante em 4 domínios que compreendem bulbar, motor grosso, motor fino e função respiratória (SANJAK, 2017; ROONEY, 2017; FRANCHIGNONI, 2013).

3.6 Força muscular

A força muscular foi mensurada de acordo com a escala Medical Research Council (MRC) (graduada de 0-5) e avaliada bilateralmente. A avaliação de força muscular nos membros superiores era realizada através da avaliação dos movimentos de extensão e flexão de punho, flexão de cotovelo e abdução de ombro. No membro inferior, os movimentos de dorsiflexão, flexão plantar, extensão de joelho e flexão de quadril foram avaliados. Os valores da MRC para

os 16 grupos musculares eram somados para garantir uma pontuação combinada da força muscular global, que variava entre 0 e 80 pontos (SHAMSHIRI, 2016; HANISCH, 2015; PATERNOSTRO-SLUGA, 2008).

3.7 Qualidade de vida

A qualidade de vida (QV) foi avaliada usando o *40-Item Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire* (ALSAQ-40) que foi feito especificamente para avaliar a qualidade de vida em pacientes com ELA. Ele compreende 40 questões, divididas em cinco domínios: mobilidade, atividades de vida diária, alimentação e deglutição, comunicação e aspectos emocionais. As perguntas se referem a até duas semanas antes do dia da aplicação do questionário e as respostas são dadas de acordo com as seguintes variáveis: nunca, raramente, às vezes, frequentemente e sempre. O score de cada domínio varia de 0 a 100 e o score total representa a soma de todos os domínios, variando de 0 a 500 pontos, sendo que quanto maior o score, pior a QV (PAVAN, 2010).

3.8 Estatísticas

Análises descritivas foram utilizadas para descrever todas as variáveis dos participantes com ELA. Teste de normalidade (teste de Shapiro-Wilk) foi realizado para todas as variáveis. Para avaliar as diferenças nas características demográficas entre os participantes com ELA com e sem dor, foi utilizado o teste t de amostra independente, para variável contínua, e teste qui-quadrado ou teste exato de Fisher bicaudal para variáveis nominais. As correlações foram calculadas usando os coeficientes de Pearson, Spearman ou qui-quadrado. Foi utilizado um nível de significância de 0,05. Todas as análises foram realizadas no programa SPSS para Windows (versão 19.0; SPSS Inc., Chicago, IL).

4. ARTIGO

PAIN AND DISABILITY IN INDIVIDUALS WITH AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

ABSTRACT

Background: Pain has been described as a frequent symptom in amyotrophic lateral sclerosis (ALS), however it is often neglected in clinical practice. It is necessary a better understanding of pain characteristics and their relationship with clinical and functional aspects in Brazilian ALS patient. **Objective:** To investigate the occurrence and characteristic of pain in ALS people and correlate to clinical, functional and severity aspects, besides comparing pain at different stages of disease severity. **Methods:** Forty-three individuals with ALS participated in this study. Disease specific instruments (ALSFRS-R and ALSAQ-40) were used, the first one to assess capacity and independence while the second one evaluates quality of life. Pain was investigated in relation to occurrence, intensity, duration and location. A descriptive, group comparison (t-test, X^2) and association (Pearson, X^2) analysis with SPSS was performed. **Results:** Of 43 (56.2 ± 11.2 years) evaluated, about 53.5% reported pain in the previous week. Most ALS patient with pain were women ($p=0.004$), with moderate (51.2%) and chronic pain (95.7%), and reported pain in more than one place of the body (60.9%). The most frequent location of pain was the leg (43.5%). The group with pain had worse results in performance of functional activities ($p<0.044$) and in ALS Functional Rating Scale (ALSFRS-R) ($p=0.009$). Were also in severe stages ($p=0.019$), with lower muscle strength ($p=0.041$) and worse QOL ($p=0.023$). An association was found between the presence of pain and female ($p=0.002$), gastrostomy ($p=0.010$), worse functional performance ($p<0.021$), use assistive devices ($p=0.049$) and later stages of ALS ($p=0.019$). There was also an association between having pain and worse ALSFRS-R score ($r=-0.391$, $p=0.010$), muscle strength ($r=-0.377$, $p=0.027$) and worse QOL ($r=0.427$, $p=0.007$). Pain intensity was also correlated with female gender ($r=0.548$, $p=0.000$), gastrostomy ($r=0.400$, $p=0.013$) and use of assistive devices ($r=0.367$, $p=0.023$) and with functional capacity ($r>-0.341$, $p<0.044$), with

the ALSFRS-R score ($r=-0.407$, $p=0.011$) and with muscle strength ($r=-0.38$, $p=0.019$).

Conclusion: Pain is a frequent symptom among people with ALS and may be present at all stages of the disease. However, greater functional limitation and later stages of the disease seem to be more associated with its presence and worsening of its intensity

Keywords: Amyotrophic Lateral Sclerosis; pain; functional status

INTRODUCTION

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a neurodegenerative disease, characterized by progressive degeneration of upper and lower motor neurons (OSKARSSON, 2018). The loss of motor neuron function can cause muscular weakness, muscular atrophy, spasticity, bulbar dysfunction, and respiratory impairment. Many patients can also have involvement of extra motor components, including cognitive impairment, autonomic disorder and extrapyramidal signs (OSKARSSON, 2018; PHUKAN, 2012). The respiratory failure usually is responsible for the short time course of ALS, with a survival of 3.5 years after the onset of symptoms (COURATIER, 2016; PUPILLO, 2014). The progression of the symptoms leads to increased activity limitations, participation restrictions and a decline in quality of life (SANDSTEDT, 2018). There is no curable therapy available, therefore treatment and rehabilitation mainly target symptom control (NG, 2017).

A number of secondary condition and symptom usually accompany the dysfunction directly associated with the disease. Amongst these complications, pain is a largely neglected symptom (CHIÓ, 2017; HANDY, 2011). Pain is a complex and often disabling condition and many ALS patients suffer mild, moderate or severe pain at some time during the course of the disease (CHIÓ, 2017; HANDY, 2011; HANISCH, 2015), affecting even more their quality of life. The reported frequency of pain in ALS varies from 15% to 85% in different population in cross-sectional surveys (CHIÓ, 2017).

Pain in ALS has certain and multiple characteristics that differ from other neurologic disease (HANISCH, 2015; WALLACE, 2014). The clinical manifestation (severity, nature, type, progression) and localization of pain in ALS seems to have great variability (CHIÓ, 2017; AKERBLOM, 2019; HANISCH, 2015). Pain in ALS has a multifactorial nature, it can be consequence of a number of factors such as cramps, spasticity, immobility, musculoskeletal changes, joint contraction, skin pressure, problems with the non-invasive ventilation mask and neuropathic (HANDY, 2011; WALLACE, 2014, CHIÓ, 2017). The clinical management of pain in ALS is complex and requires a comprehensive and multidisciplinary approach. In order to make appropriate and effective decisions, the nature and the association of pain with among impairments, activity limitations, and participation restrictions need to be determined (BELLO-HAS, 2018).

Despite efforts in recent years to better understand pain in patients with ALS, researchers showed the necessity of further studies to improve characterization of pain and explore associated aspects of pain, to complement the understanding of the disease and the suffering it causes for those affected (CHIÓ, 2017; AKERBLOM, 2019; HANISCH, 2015). Furthermore, no studies were found, investigating pain in Brazilian ALS people. In order to gain a better understanding of the complexity of pain in ALS in different population, the objective of this study was to investigate the occurrence and characteristic of pain in ALS people and to correlate to clinical, functional and severity aspects.

METHODS

Design

This study utilized a cross-sectional exploratory design.

Participants

A total of 43 people with probable or definite ALS, according to the Awaji criteria (Lunetta, 2016), were recruited from patients attending the Neuromuscular Disease Ambulatory, at University Hospital of Federal University of Minas Gerais, a public center of reference. ALS patients assisted by physician between march 2018 and February 2019 were included in this study. Inclusion criteria were: 1) diagnosis of ELA; 2) male and female patients who were ≥ 18 years of age; 3) be able to answer to the instruments used Exclusion criteria: 1) bedridden; 2) patients who had signs and symptoms of (frontotemporal) dementia; 3) neurological medical history, such as Parkinson, stroke, acquired brain injury or spinal cord injury; 4) other motor neuron disease (progressive muscular atrophy, primary lateral sclerosis, flail arm and flail leg), in order to have more homogeneous group. All participants provided written informed consent. This study was approved by the Human Research Ethics Committee of Federal University of Minas Gerais (CAAE 19 599 813.0.0000.5149).

Sociodemographic and clinical characteristics

Study-specific questionnaire was used for data collection on contextual factors such as: age, sex, education level, comorbidity, medications, ventilation,

gastrostomy, hospitalization in last year, fall in the last six months, cramp, mobility (sit to stand, turning in bed, standing position, ambulation capability), mobility aids, home adaptation, home care or personal assistance/ caregiver, multidisciplinary approach and collection of information related to the disease: family history of ALS, on site of onset, time since diagnosis, time since first symptoms and Riluzole use.

Pain assessment

Pain was assessed with open-ended questions, the same way pain is usually assessed in ALS clinics. Four questions asked patients about the occurrence, the intensity, duration (acute or chronic-when continuous for 3 months or longer) and localization of pain, over the previous week (AKERBLOM,2019; CHIÓ, 2017; HANDY, 2011). Pain was evaluated over to previous week, to include a time frame long to cover fluctuation of pain (AKERBLOM,2019;), frequently characteristic in ALS people (AKERBLOM,2019; CHIÓ, 2017; HANDY, 2011). The Numeric Pain Rating Scale (NPRS), a unidimensional measure of pain intensity, was used. Pain was rated from 0 (no pain) to 10 (pain as bad as you can imagine) (HJERMSTAD, 2011). Cut-off points for mild (1-3), moderate (4-6), and severe (7-10) pain was used (HANISCH, 2015).

Functional assessment - ALS specific questionnaire

The ALS Functional Rating Scale-Revised (ALSFRRS-R) is an ordinal scale questionnaire used to assess the capability and independence in 12 functional activities (speech, salivation, swallowing, hand-writing, cutting food and handling utensils, dressing and hygiene, turning in bed and adjusting the bedclothes, walking, climbing stairs, dyspnea, orthopnea, respiratory failure). Each function is rated by 5 points ranging from 0 to 4, and the total score ranging from 0 (severe disability) to 48 (normal) (CEDARBAUM, 1999; GUEDES, 2010). The ALSFRRS-R score was categorized into three stages/levels of severity, i.e. mild (score 37-48), moderate (score 25-36), and severe (score 0-24) (SANDSTEDT, 2018). The ALSFRRS-R assess participant level of function in 4 domains that encompasses bulbar, gross motor, fine motor and respiratory function (SANJAK, 2017; ROONEY, 2017; FRANCHIGNONI, 2013).

Muscle strength

Muscle strength was measured according to Medical Research Council (MRC) scale (grades 0-5). Strength was evaluated bilaterally for 4 upper (wrist extension, wrist flexor, elbow flexion and shoulder abduction) and 4 lower (ankle dorsiflexion, ankle plantar flexion, knee extension and hip flexion) extremity muscle groups (total of 16 groups). MRC scores for the 16 muscle groups were summed to produce a combined score of global strength (range 0. 80) (SHAMSHIRI, 2016; HANISCH, 2015; PATERNOSTRO-SLUGA, 2008).

Quality of life

Quality of life (QoL) was assessed using 40-Item Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ -40). The ALSAQ-40 is specifically designed to evaluate the quality of life of ALS patients. It is comprised of 40 questions, divided into five domains: physical aspects and mobility, activities in daily living and independence, eating and drinking, communication, and emotional aspects the questions refer to two weeks prior to the day of the application and the answers are given according to the following variables: never, rarely, sometimes, frequently and always. The score of each domain ranges from 0 to 100 and the total score represent the sum of domains (range 0-500), the higher the score, the worse the QoL (PAVAN, 2010).

Statistics

Descriptive statistics were used to summarize all variables for the patient with ALS. Test for normality (Shapiro-Wilk test) were performed for all variables. To assess differences in demographic characteristics between ALS patients with and without pain was used *t* independent sample test for continuous variable and chi-squared test or two-tailed Fisher-Exact-test for nominal variables. Correlations were calculated using Pearson's coefficients, Spearman or qui-squared. A significance level of 0.05 was used. All analyses were performed using SPSS for Windows

(version 19.0; SPSS Inc., Chicago, IL). The magnitude of correlation coefficients presented were according to Cohen (1988).

Results

A total of 43 people with ALS were evaluated, the mean (\pm standard deviation) age was 56.2 ± 11.2 years. The demographic and clinical characteristics of participants are listed in Table 1. Most of participants were men ($n=26$, 60.5%) with a low level of education and with no family history of ALS ($n=35$; 81.4%). The average time since the onset of symptoms was 5.2 ± 4.7 years and the time since diagnosis was 3.5 ± 3.43 years. The site of onset most frequent was lower extremity ($n=23$, 53.5%). Thirty-one patients (72.1%) were using Riluzole, nine (21%) were receiving non-invasive ventilation, seven (16.3%) were with gastrostomy. About 79.1% of participants ($n=34$) have the necessity of a caregiver, 32.6% ($n=14$) had to be hospitalized in the previous year, 53.5% ($n=23$) had fallen in the previous six months. Concerning mobility, most individuals reported difficult or inability to do activities like: sit to stand, turning in bed, stay at a standing position or ambulate. About 69.8% ($n=30$) had a necessity of using a mobility aid, 46.5% ($n=20$) reported necessity of home adaptations, 72.1% ($n=31$) reported having cramp and 60.5% subjects ($n=26$) were receiving a multidisciplinary approach. In this study, 30.2% of participants were classify in mild ($n=13$), 32.6% in moderate ($n=14$) and 37.2% in a severe ($n=16$) stage of severity by ALSFRS-R. The global score of muscle strength was 36.8 ± 16.0 and the mean of total scores of QoL was 277.4 ± 120.7 .

A total of 23 patients (53.5%) reported having pain. Most of patients with pain were woman ($n=14$, 60.9% vs $n=3$, 15%; $p=0.002$). The other demographic characteristics were very similar between the groups with and without pain, with no significant differences (Table 1). The groups of ALS patients with and without pain presented statistically significant differences in some functional aspects. The group with pain showed worst results in capability to perform sit to stand ($p=0.009$), turning in bed ($p=0.022$) and ambulation ($p=0.044$); in functional assessment by ALSFRS-R ($p=0.009$); in stage of severity ($p=0.019$), in muscle strength ($p=0.041$) and in QoL (0.023) (Table 1).

Pain features are presented in Table 2. Mean pain intensity score, on a scale from 0 to 10 (NPRS), among patients reporting pain in the previous week was 5.6 ± 2.3 patients. The classification of severity most frequent in this population were moderate ($n=12$; 51.2%). About 95.7% ($n=22$) reported chronic pain (≥ 3 months). Most of ALS patients with pain described pain in more than one site. The most frequent localization of pain reported by participants was the leg ($n=10$; 43.5%) followed by the arms ($n=7$; 30.4%).

Association of pain and the intensity of pain with patient's demographic, clinical and functional characteristics are showed in Table 3. For all nominal variables analyzed, there was a correlation between pain and female gender ($p=0.002$), gastrostomy ($p=0.010$), mobility aspects (turning $p=0.021$; standing position $p=0.021$; ambulation $p=0.012$), necessity of mobility aid ($p=0.049$) and stage of severity ($p=0.019$). For continuous variables, there was an inverse and moderate correlation between having pain and function measured by ALSFRS-R ($r=-0.391$; $p=0.010$), muscle strength ($r=-0.337$; $p=0.027$) and QoL ($r=0.319$; $p=0.037$), once by ALSAQ-40 higher score, worse the QoL. Association of pain intensity was strong with gender ($r=0.548$; $p=0.000$), woman had higher scores of pain intensity than men in this study. Were verify a moderate positive correlation between pain intensity and have gastrostomy ($r=0.400$; $p=0.013$), necessity of mobility aid ($r=0.367$; $p=0.023$) and worse stage of severity ($r=0.328$; $p=0.044$). A inverse correlation between pain intensity and mobility aspects (sit to stand $r=-0.341$; turning $r=-0.328$; standing position $r=-0.427$; ambulation $r=-0.415$; $p<0.044$), score of ALSFRS-R ($r=-0.407$; $p=0.011$), muscle strength ($r=-0.380$; $p=0.019$) and QoL ($r=0.427$; $p=0.007$) were observed.

Table 1: Demographic and clinical characteristics of ALS participants

Characteristics n(%) or <i>mean±SD</i>	All ALS patients (n=43)	ALS with Pain (n=23)	ALS without Pain (n=20)	p value
Age (years)	56.2±11.2	57.5±11.0	54.8±11.5	0.426
Male	26(60.5)	9(39.1)	17(85)	0.002*
Educational level (years)	6.88±4.11	6.8±4.3	6.9±4.0	0.923
Family history of ALS	8(18.6)	3(13)	5(25)	0.270
Time since diagnosis (years)	3.5±3.43	3.3±3.3	3.8±3.7	0.654
Time since 1°symptoms (years)	5,2±4.7	4.9±4.5	5.6±5.0	0.639
Site of onset				
<i>Upper extremity</i>	14(32.6)	6(26.1)	8(40)	0.498
<i>Lower extremity</i>	23(53.5)	14(60.9)	9(45)	
<i>Bulbar-dysarthria/dysphonia/dysphagia</i>	6(13.9)	3(13)	3(15)	
<i>Respiratory</i>	0(0)	0(0)	0(0)	
Pain	23(53.5)	23(100)	0(0)	
N° comorbidity	0.81±0.85	0.8±0.9	0.9±0.8	0.799
N° medications	3.5±2.7	3.9±2.7	3.0±2.6	0.265
Riluzole use	31(72.1)	22(95.7)	14(70)	0.521
No-invasive ventilation	9(21)	6(26.1)	3(15)	
Tracheotomy/Mechanical Ventilation	0(0)	0(0)	0(0)	
Gastrostomy	7(16.3)	7(30.4)	0(0)	0.008*
Hospitalization in last year	14(32.6)	10(43.5)	4(20)	0.094
Fall last 6 months	23(53.5)	12(52.2)	11(55)	0.548
Mobility				
Sit to stand				
<i>Able without assistance</i>	12(25.6)	4(17.4)	7(35)	0.009*
<i>Able with hand assistance</i>	8(18.6)	4(17.4)	4(20)	
<i>Able with assistance of a person</i>	10(23.2)	5(21.7)	5(25)	
<i>Unable to sit to stand</i>	13(30.2)	10(43.5)	4(20)	
Turning in bed				
<i>Able without any help</i>	22(48.8)	8(34.8)	14(70)	0.022*
<i>Unable without assistance of a person</i>	21(51.2)	15(65.2)	6(30)	
Standing position				
<i>Able without assistance</i>	17(39.5)	6(26.1)	11(55)	0.112

<i>Able with hand assistance</i>	5(11.6)	2(8.7)	3(15)	
<i>Able with assistance of a person</i>	9(20.9)	6(26.1)	3(15)	
<i>Unable to keep standing position</i>	12(27.9)	9(39.1)	3(15)	
Ambulation capability				
<i>Able without assistance</i>	16(37.2)	4(17.4)	12(60)	0.044*
<i>Able with assistive device</i>	5(11.6)	2(8.7)	3(15)	
<i>Able with assistance of a person</i>	7(16.3)	6(26.1)	1(5)	
<i>Unable to walk</i>	15(34.9)	11(47.8)	4(20)	
Mobility aids	30(69.8)	19(82.6)	11(55)	0.051
Home adaptation	20(46.5)	12(52.2)	8(40)	
Personal assistance/ caregiver	34(79.1)	17(73.9)	17(85)	0.306
Multidisciplinary approach	26(60.5)	14(60.9)	12(60)	0.600
ALSFRS-R total score	28.2±10.8	24.3±11.1	32.7±8.7	0.009*
Stages/levels of severity				
<i>Mild</i>	13(30.2)	5(21.7)	8(40)	0.019*
<i>Moderate</i>	14(32.6)	5(21.7)	9(45)	
<i>Severe</i>	16(37.2)	13(56.5)	3(15)	
Muscle strength (MRC global score)	36.8±16.0	32.2±14.8	42.1±16.1	0.041*
Cramp	31(72.1)	15(65.2)	16(80)	0.232
QoL	277.4±120.7	315.8±123.2	233.2±103.9	0.023*

Table 2: Pain Features

Pain Characteristics	ALS
<i>n(%) or mean±SD</i>	
Presence	23(53.5)
Severity	
Numeric Pain Rating Scale (NPRS)	5.6±2.3
Classification	
Mild (1-3)	4(16.3)
Moderate (4-6)	12(51.2)
Severe (7-10)	7(32.5)
Duration	
Acute	1(4.3)
Chronic (≥3 months)	22(95.7)
Localization	
Location of pain	
Legs	10(43.5)
Arms	7(30.4)
Shoulder	3(13.0)
Neck	3(13.0)
Back	5(21.7)
Hands	3(13.0)
Feet	1(4.3)
Head	1(4.3)
Total body	3(13.0)
N° region of pain	
One region	9(39.1)
Two regions	8(34.8)
Three regions	3(13.0)
≥ four regions	3(13.0)

Table 3: Correlation of pain and intensity of pain in ALS people (n = 43)

Variables	Pain r ; p value	Pain Intensity / NPRS r ; p value
Age	<i>NS</i>	<i>NS</i>
Male	- ; <i>p=0.002</i>	<i>r=0.548 ; p=0.000</i>
Time since diagnosis	<i>NS</i>	<i>NS</i>
Time since 1° symptoms	<i>NS</i>	<i>NS</i>
Site of onset	<i>NS</i>	<i>NS</i>
N° comorbidity	<i>NS</i>	<i>NS</i>
N° medications	<i>NS</i>	<i>NS</i>
Riluzole use	<i>NS</i>	<i>NS</i>
No-invasive ventilation	<i>NS</i>	<i>NS</i>
Gastrostomy	- ; <i>p=0.010</i>	<i>0.400; p=0.013</i>
Hospitalization in last year	<i>NS</i>	<i>NS</i>
Fall last 6 months	<i>NS</i>	<i>NS</i>
Mobility		
Sit to stand	<i>NS</i>	<i>-0.341; p=0.036</i>
Turning in bed	- ; <i>p=0.021</i>	<i>-0.328; p=0.044</i>
Standing position	- ; <i>p=0.021</i>	<i>-0.427; p=0.008</i>
Ambulation capability	- ; <i>p=0.012</i>	<i>-0.415; p=0.010</i>
Mobility aids	- ; <i>p=0.049</i>	<i>0.367; p=0.023</i>
Personal assistance/ caregiver	<i>NS</i>	<i>NS</i>
Multidisciplinary approach	<i>NS</i>	<i>NS</i>
ALSFRS-R total score	<i>-0.391 p=0.010</i>	<i>-0.407; p=0.011</i>
Stages/levels of severity	- ; <i>p=0.019</i>	<i>0.328; p=0.044</i>
Muscle strength (MRC global score)	<i>-0.337; p=0.027</i>	<i>-0.380; p=0.019</i>
Cramp	<i>NS</i>	<i>NS</i>
QoL	<i>0.319; p=0,037</i>	<i>0.427; p=0.007</i>

Abbreviations: NS- no statistically significant ($p>0.05$); ALSFRS-R- Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale - Revised ; MRC- Medical Research Council; QoL- quality of life

Discussion

The objective of this study was to investigate the occurrence and characteristic of pain in ALS people and to correlate to clinical, functional and severity aspects. . Pain is associated with worse mobility, low functional score, muscle weakness and poor quality of life. Despite stressful experiences of pain and the negative impact that pain may cause, this symptom is largely overlooked in clinical settings.

To our knowledge, this is the first study exploring pain in Brazilian population. Pain is a prevalent and disabling symptom that predominates in the later stages of the ALS disease. The frequency of pain found in this study (53.5%) was similarly demonstrated by previous studies ISHIDA *et al.* (2018). However, the frequency varies in different studies (78%-85%) (WALLACE, 2014; HANISCH, 2015). CHIÓ *et al.* (2017), suggest that this variability can be explained by difference in definitions and measurements used to identify and quantify pain, study settings and population studied. In this study, pain was assessed with opened-ended question, the same way pain is usually assessed in ALS clinics. We also questioned about pain in the previous week, to include a time frame long enough to cover fluctuation of pain, a frequent characteristic in ALS people (AKERBLOM, 2019; CHIÓ, 2017; HANDY, 2011). These choices were made with the purpose of having results and conclusions directly related to clinical practice.

Regardless of the characteristics of previous studies, what has been verified is a high prevalence of pain in ALS patient. Furthermore, studies that compared the frequency of pain in ALS with healthy and other neurological disease age-matched controls reported that pain is significantly more frequent in ALS patient (WALLACE, 2014; CHIÓ, 2012). Those results reflect the importance of investigating pain in ALS.

The most frequently description of the pattern of pain detect in the present study was a moderate (51.2%) and chronic pain. Pain intensity recorded as moderate (NPRS=4-6, on a 0-10 rating score) was in contrast with other studies that recorded pain intensity as mild in ALS (NPRS=1-3) (CHIÓ *et al.* 2012). These differences found in pain intensity can be explained by the fact that the population of our study had a longer disease course (mean 3.5 years) and a higher disease severity (69.8% was in a moderate or severe stages). Results of a longitudinal study found that pain intensity assessed by NPRS increased by 1 point from

baseline to an average 3.5 months follow-up (ALDEMAN, 2004). Thus, results have suggested that pain intensity usually increases with progression of disease and patients rates pain as moderate or severe in later stages of disease more frequently (CHIÓ, 2017; GOY, 2008; ALDEMAN, 2004).

In the present study it was verified a high frequency (95.7%) of chronic pain. This finding was expected once the evaluated population was in later stages. Wallace *et al.* (2014) reported that the description of the pattern of pain experienced can implies a mixture of acute (pain attacks with no pain in between) and chronic (persistent) pain. However, the present study did not investigate the simultaneous presence of acute and chronic pain in different locations, what would be an interesting subject for future studies, since management may be different.

This study found a higher frequency of pain located in the extremities (arms and legs) as reported by previous investigations (CHIÓ, 2012; HANISCH, 2015; STEPHENS, 2016). Hanisch *et al.* (2015) suggested that cramps in distal and small muscles can contribute to extremities pain in ALS people. However, the present study did not find any relationship between pain and cramps. Cramps are more frequent at initial stages and, as the disease progresses to complete paralysis, nerve cells lose the ability to stimulate muscle contractions, consequently, cramps decrease (HANDY, 2011). Probably, the limb pain observed in latter stages of ALS could be attributed to poor capability of moving and changing positioning following progressing paresis and atrophy (RIVERA, 2013; HANDY, 2011). Most ALS patients reported pain in more than one site, revealing that pain distribution in ALS could be widespread, not at a specific location (RIVERA, 2013).

Pain were significantly different between sex. The frequency of pain and its intensity were higher in women than in men. These differences were reported in others studies with ALS (STEPHENS, 2016). Previous studies have shown that females are more likely than males to report pain. Females also have reduced pain thresholds and reduced pain tolerance to noxious stimuli (STEPHENS, 2016; MOGIL, 2010).

The presence of pain and the intensity of pain did not correlate with time-course of disease, but correlated with severity of disease. Our data suggest that limitations and restrictions, related with severity of disease, had better correlation with pain

than with the time-course of disease properly. As the disease worsens, prolonged immobility, mechanical and postural changes occur, which may be related with pain in ALS (HANDY, 2011). ALS is diverse in its presentation, course and progression, therefore, clinically, it is more important to consider the stage of ALS than the time of disease. Ganzini (1999) found that pain is the most significant contributor to suffering in the final stages of ALS disease and should be recognized as an important aspect of ALS palliative care (HANDY, 2011).

The association between pain, time-course and severity of disease is not consistent among studies in ALS. Some corroborates this study (WALLACE, 2014, ISHIDA, 2018), and others found a relationship between time-course and pain (CHIÓ, 2012). There are also some studies that did not find a relationship between pain and different stages of ALS (RIVERA 2013). However, pain is a prevalent symptom in ALS that can be presented at any stage of disease and should be investigated and treated during the course of disease.

A common finding among the various studies, which was also verified in this, are a negative correlation between pain/ pain intensity and functional status in the ALSFRS-R (HANISCHI, 2015, CHIÓ, 2012; RIVERA, 2013). The functional impairment measured by ALSFRS-R reflects a higher dependence in performing motor gross and fine activities, dysarthric, dysphagic and pulmonary disfunction. ALS people with such limitations may be more likely to be exposed to situations that promote the onset or aggravation of pain.

Immobility was significant associated with occurrence and intensity of pain in ALS. Previous studies corroborated this finding (SANDSTEDT, 2018; WALLACE, 2014). In our study, pain was negatively correlated with capability to perform turning in bed, stay at standing position, sit to stand and ambulation. We did not find other studies that investigated the association between basic mobility task and pain. Our study verifies that as difficulty in performing transfer tasks occurs, the perception of pain tends to increase. Once more limitation and dependence in performing basic mobility tasks are associated to higher pain, strategies aiming maintenance of mobility as adaptation and the use of assistive technology, aids device or specialized services are required. Maintaining mobility can be a pain relieve factor and further studies are needed to better investigate the association between capability to transfer and pain.

This study also found a correlation between the necessity of a mobility aid use and pain or pain intensity. No other study was found investigating this correlation. However, probably the positive correlation found is related to mobility restriction. It was not investigated if the device was adequate for the functional condition, once an inadequate aid device can cause an overload and pressure points on body structures that can be a source of pain. To guarantee mobility and not overload the body structures, the aid device must be adequate to the functional needs and adjusted to the body size of the patient (CARVER, 2016).

Muscle weakness was correlated with pain. It was suggested that muscle atrophy may cause stress on bone and joints that have lost their protective muscular causing pain. Even more, some theories propose that in addition to pain caused by immobility, motor neuronal death, muscle wasting and denervation, causes mechanical and electrical dissociation of the muscle on tendons, ligaments and joints resulting in micro trauma and low levels of inflammation (WALLACE, 2014). Continual muscle wasting with decreased strength leads to repetitive bouts of inflammatory injury throughout the course of the disease (WALLACE, 2014; HANDY, 2011). Constant inflammatory input could lead to sensibilization and damage of nociceptive pathways both peripherally and centrally resulting in chronic pain (WALLACE, 2014).

Muscle dysfunction, prolonged immobility and postural changes can be associated to pain in ALS, especially in the latter stages of disease, leading contractures and pressure related pain. On the other hand, pain can lead to greater immobility, leading to a negative vicious cycle between immobility and pain.

Pain and severity of pain significantly are associated with poor quality of life. This finding is consistent with previous reports (PIZZIMENTI, 2013; PAGNINI, 2012). Pain can impact on activity levels, mood, sleep, general enjoyment of life, factors that may interfere in quality of life of people with ALS (HANISH, 2015; CHIÓ, 2012). The influence of pain on the quality of life in ALS points to the importance of investigating signs and symptoms of pain during multidisciplinary approach. These findings emphasize the importance of physical therapy and promotion of mobility.

Another correlation found in this study was between pain and being tub fed. This association must be explained by severity of illness. Gastrostomy is common in patients who had long disease duration and severe disability.

There were some limitations that need to be considered in this study, such as cross-sectional design, clinic-based sample and the fact that specific pain management has not been investigated. It is important to investigate natural history of pain during the course of the disease. Pain assessments should be implemented during the entire course of the disease, covering a time frame long enough to cover characteristic fluctuations of pain and changes in different stages of ALS disease. Therefore, longitudinal studies are needed to determine the influence of disease progression and treatment on pain.

In conclusion, our findings indicate that pain can be presented at any stage of the disease. However, the frequency and intensity of pain increases with decreasing functional status and severity of disease. Moreover, as disease progress, patient become more disable and have difficulty in communication, so the ability to report their feeling, including pain, are also limited. Therefore, pain monitoring and management is important during the whole course of ALS, especially in later stages of the disease. The results also highlight the importance of multidisciplinary team to be aware of pain symptom of ALS so they can identify early and managed effectively throughout the course of the disease.

References

ADELMAN, E. E. *et al.* Disparities in perceptions of distress and burden in ALS patients and family caregivers. *Neurology*, [s.l.], v. 62, n. 10, p.1766-1770, 24 maio 2004. Ovid Technologies (Wolters Kluwer Health). <http://dx.doi.org/10.1212/01.wnl.0000125180.04000.a4>.

ÅKERBLOM, Ylva *et al.* The multiple faces of pain in motor neuron disease: a qualitative study to inform pain assessment and pain management. *Disability And Rehabilitation*, [s.l.], p.1-10, 24 abr. 2019. Informa UK Limited. <http://dx.doi.org/10.1080/09638288.2018.1555615>.

BELLO-HAAS, Vanina dal. Physical therapy for individuals with amyotrophic lateral sclerosis: current insights. *Degenerative Neurological And Neuromuscular Disease*, [s.l.], v. 8, p.45-54, jul. 2018. Dove Medical Press Ltd.. <http://dx.doi.org/10.2147/dnnd.s146949>.

CARVER, Jordan *et al.* The impact of mobility assistive technology devices on participation for individuals with disabilities. *Disability And Rehabilitation: Assistive Technology*, [s.l.], p.1-10, 27 mar. 2015. Informa UK Limited. <http://dx.doi.org/10.3109/17483107.2015.1027295>.

HANDY, Chalonda R. *et al.* Pain in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Neglected Aspect of Disease. *Neurology Research International*, [s.l.], v. 2011, p.1-8, 2011. Hindawi Limited. <http://dx.doi.org/10.1155/2011/403808>.

CHIÒ, A. *et al.* Pain in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based controlled study. *European Journal Of Neurology*, [s.l.], v. 19, n. 4, p.551-555, 4 out. 2011. Wiley. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1468-1331.2011.03540.x>.

CHIÒ, Adriano; MORA, Gabriele; LAURIA, Giuseppe. Pain in amyotrophic lateral sclerosis. *The Lancet Neurology*, [s.l.], v. 16, n. 2, p.144-157, fev. 2017. Elsevier BV. [http://dx.doi.org/10.1016/s1474-4422\(16\)30358-1](http://dx.doi.org/10.1016/s1474-4422(16)30358-1).

COHEN, J. (1988). *Statistical power analysis for the behavioral sciences* (2nd ed.). Hillsdale, NJ: Erlbaum

COURATIER, P. *et al.* Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: A review of literature. *Revue Neurologique*, [s.l.], v. 172, n. 1, p.37-45, jan. 2016. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.neurol.2015.11.002>.

GANZINI, L.; JOHNSTON, W. S.; HOFFMAN, W. F.. Correlates of suffering in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology*, [s.l.], v. 52, n. 7, p.1434-1434, 1 abr. 1999. Ovid Technologies (Wolters Kluwer Health). <http://dx.doi.org/10.1212/wnl.52.7.1434>.

GOY, E. R.; CARTER, J.; GANZINI, L. Neurologic Disease at the End of Life: Caregiver Descriptions of Parkinson Disease and Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Journal Of Palliative Medicine*, [s.l.], v. 11, n. 4, p.548-554, maio 2008. Mary Ann Liebert Inc. <http://dx.doi.org/10.1089/jpm.2007.0258>.

HANISCH, Frank *et al.* Characteristics of pain in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain And Behavior*, [s.l.], v. 5, n. 3, 21 jan. 2015. Wiley. <http://dx.doi.org/10.1002/brb3.296>.

HJERMSTAD, Marianne Jensen *et al.* Studies Comparing Numerical Rating Scales, Verbal Rating Scales, and Visual Analogue Scales for Assessment of Pain Intensity in Adults: A Systematic Literature Review. *Journal Of Pain And Symptom Management*, [s.l.], v. 41, n. 6, p.1073-1093, jun. 2011. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpainsymman.2010.08.016>.

LUNETTA, Christian *et al.* Strictly monitored exercise programs reduce motor deterioration in ALS: preliminary results of a randomized controlled trial. *Journal Of Neurology*, [s.l.], v. 263, n. 1, p.52-60, 17 out. 2015. Springer Science and Business Media LLC. <http://dx.doi.org/10.1007/s00415-015-7924-z>.

MOGIL, Jeffrey S.; BAILEY, Andrea L.. Sex and gender differences in pain and analgesia. *Sex Differences In The Human Brain, Their Underpinnings And Implications*, [s.l.], p.140-157, 2010. Elsevier. <http://dx.doi.org/10.1016/b978-0-444-53630-3.00009-9>.

NG, Louisa *et al.* Symptomatic treatments for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Of Systematic Reviews*, [s.l.], 10 jan. 2017. Wiley. <http://dx.doi.org/10.1002/14651858.cd011776.pub2>.

OSKARSSON, Björn; GENDRON, Tania F.; STAFF, Nathan P.. Amyotrophic Lateral Sclerosis: An Update for 2018. *Mayo Clinic Proceedings*, [s.l.], v. 93, n. 11, p.1617-1628, nov. 2018. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.mayocp.2018.04.007>.

PHUKAN, Julie *et al.* The syndrome of cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based study. *Journal Of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, [s.l.], v. 83, n. 1, p.102-108, 11 ago. 2011. BMJ. <http://dx.doi.org/10.1136/jnnp-2011-300188>.

PUPILLO, Elisabetta *et al.* Long-term survival in amyotrophic lateral sclerosis: A population-based study. *Annals Of Neurology*, [s.l.], v. 75, n. 2, p.287-297, fev. 2014. Wiley. <http://dx.doi.org/10.1002/ana.24096>.

PAVAN, Karina *et al.* Validation of the Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ-40) scale in the portuguese language. *Arquivos de Neuro-psiquiatria*, [s.l.], v. 68, n. 1, p.48-51, fev. 2010. FapUNIFESP (SciELO). <http://dx.doi.org/10.1590/s0004-282x2010000100011>.

PATERNOSTRO-SLUGA, T *et al.* Reliability and validity of the Medical Research Council (MRC) scale and a modified scale for testing muscle strength in patients with radial palsy. *Journal Of Rehabilitation Medicine*, [s.l.], v. 40, n. 8, p.665-671, 2008. *Acta Dermato-Venereologica*. <http://dx.doi.org/10.2340/16501977-0235>.

SHAMSHIRI, Hosein *et al.* Trends of quality of life changes in amyotrophic lateral sclerosis patients. *Journal Of The Neurological Sciences*, [s.l.], v. 368, p.35-40, set. 2016. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jns.2016.06.056>.

SANDSTEDT, Petter *et al.* Disability and Contextual Factors in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis - A Three-Year Observational Study. *Journal Of Neuromuscular Diseases*, [s.l.], v. 5, n. 4, p.439-449, 23 out. 2018. IOS Press. <http://dx.doi.org/10.3233/JND-180322>.

STEPHENS, Helen E. *et al.* Pain in amyotrophic lateral sclerosis: Patient and physician perspectives and practices. *Amyotrophic Lateral Sclerosis And Frontotemporal Degeneration*, [s.l.], v. 17, n. 1-2, p.21-29, 29 out. 2015. Informa UK Limited. <http://dx.doi.org/10.3109/21678421.2015.1074701>.

WALLACE, Victoria C. J. *et al.* The evaluation of pain in amyotrophic lateral sclerosis: A case controlled observational study. *Amyotrophic Lateral Sclerosis And Frontotemporal Degeneration*, [s.l.], v. 15, n. 7-8, p.520-527, 10 set. 2014. Informa UK Limited. <http://dx.doi.org/10.3109/21678421.2014.951944>.

REFERÊNCIAS

ÅKERBLOM, Ylva *et al.* The multiple faces of pain in motor neuron disease: a qualitative study to inform pain assessment and pain management. **Disability And Rehabilitation**, [s.l.], p.1-10, 24 abr. 2019. Informa UK Limited. <http://dx.doi.org/10.1080/09638288.2018.1555615>.

CEDARBAUM, Jesse M. *et al.* The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. **Journal Of The Neurological Sciences**, [s.l.], v. 169, n. 1-2, p.13-21, out. 1999. Elsevier BV. [http://dx.doi.org/10.1016/s0022-510x\(99\)00210-5](http://dx.doi.org/10.1016/s0022-510x(99)00210-5).

HANDY, Chalonda R. *et al.* Pain in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Neglected Aspect of Disease. **Neurology Research International**, [s.l.], v. 2011, p.1-8, 2011. Hindawi Limited. <http://dx.doi.org/10.1155/2011/403808>.

CHIÒ, Adriano; MORA, Gabriele; LAURIA, Giuseppe. Pain in amyotrophic lateral sclerosis. **The Lancet Neurology**, [s.l.], v. 16, n. 2, p.144-157, fev. 2017. Elsevier BV. [http://dx.doi.org/10.1016/s1474-4422\(16\)30358-1](http://dx.doi.org/10.1016/s1474-4422(16)30358-1).

COURATIER P., CORCIA P., LAUTRETTE G., NICOL M., PREUX P.M., MARIN B. Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: A review of literature. **Rev Neurol**. Paris, v. 172, n.1, p.37-45. Dez., 2015.

HANISCH, Frank *et al.* Characteristics of pain in amyotrophic lateral sclerosis. **Brain And Behavior**, [s.l.], v. 5, n. 3, 21 jan. 2015. Wiley. <http://dx.doi.org/10.1002/brb3.296>.

HJERMSTAD, M. J., FAYERS, P. M., HAUGEN, D. F., CARACENI, A., HANKS, G. W., LOGE, J. H., *et al.*(2011). Studies comparing Numerical Rating Scales, Verbal Rating Scales, and Visual Analogue Scales for assessment of pain intensity in adults: A systematic literature review. **Journal of Pain and Symptom Management**, v.41, n.6, p.1073-1093, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpainsymman.2010.08.016>

LINDEN, E. J. *et al.* Prevalência de esclerose lateral amiotrófica na cidade de Porto Alegre, sul do Brasil. **Arq. Neuro-Psiquiatr.** [online]. v.71, n.12, p.959-962, 2013. ISSN 0004-282X. <http://dx.doi.org/10.1590/0004-282X20130177>.

LUNETTA *et al.* Strictly monitored exercise programs reduce motor deterioration in ALS: preliminary results of a randomized controlled trial. **J Neurol**. v.263, n.1, p.52-60, 2016.

NG, Louisa *et al.* Symptomatic treatments for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. **Cochrane Database Of Systematic Reviews**, [s.l.], p.0-0, 10 jan. 2017. Wiley. <http://dx.doi.org/10.1002/14651858.cd011776.pub2>.

OSKARSSON, Björn; GENDRON, Tania F.; STAFF, Nathan P. Amyotrophic Lateral Sclerosis: an update for 2018. **Mayo Clinic Proceedings**, [s.l.], v. 93, n. 11, p.1617-1628, nov. 2018. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.mayocp.2018.04.007>.

PATERNOSTRO-SLUGA, T *et al.* Reliability and validity of the Medical Research Council (MRC) scale and a modified scale for testing muscle strength in patients with radial palsy. **Journal Of Rehabilitation Medicine**, [s.l.], v. 40, n. 8, p.665-671, 2008. Acta Dermato-Venereologica. <http://dx.doi.org/10.2340/16501977-0235>.

PAVAN, Karina *et al.* Validation of the Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ-40) scale in the portuguese language. **Arquivos de Neuro-psiquiatria**, [s.l.], v. 68, n. 1, p.48-51, fev. 2010. FapUNIFESP (SciELO). <http://dx.doi.org/10.1590/s0004-282x2010000100011>.

PHUKAN, Julie *et al.* The syndrome of cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based study. **Journal Of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry**, [s.l.], v. 83, n. 1, p.102-108, 11 ago. 2011. BMJ. <http://dx.doi.org/10.1136/jnnp-2011-300188>.

PUPILLO, Elisabetta *et al.* Long-term survival in amyotrophic lateral sclerosis: A population-based study. **Annals Of Neurology**, [s.l.], v. 75, n. 2, p.287-297, fev. 2014. Wiley. <http://dx.doi.org/10.1002/ana.24096>.

SANDSTEDT, Petter *et al.* Disability and Contextual Factors in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis - A Three-Year Observational Study. **Journal Of Neuromuscular Diseases**, [s.l.], v. 5, n. 4, p.439-449, 23 out. 2018. IOS Press. <http://dx.doi.org/10.3233/jnd-180322>.

SHAMSHIRI, Hosein *et al.* Trends of quality of life changes in amyotrophic lateral sclerosis patients. **Journal Of The Neurological Sciences**, [s.l.], v. 368, p.35-40, set. 2016. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jns.2016.06.056>.

WALLACE, Victoria C. J. *et al.* The evaluation of pain in amyotrophic lateral sclerosis: A case controlled observational study. **Amyotrophic Lateral Sclerosis And Frontotemporal Degeneration**, [s.l.], v. 15, n. 7-8, p.520-527, 10 set. 2014. Informa UK Limited. <http://dx.doi.org/10.3109/21678421.2014.951944>.

SANJAK, Mohammed *et al.* Vestibular Deficits Leading to Disequilibrium and Falls in Ambulatory Amyotrophic Lateral Sclerosis. **Archives Of Physical Medicine And Rehabilitation**, [s.l.], v. 95, n. 10, p.1933-1939, out. 2014. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.apmr.2014.05.024>.

SANJAK, Mohammed *et al.* Six-Minute Walk Test as a Measure of Walking Capacity in Ambulatory Individuals With Amyotrophic Lateral Sclerosis. **Archives Of Physical Medicine And Rehabilitation**, [s.l.], v. 98, n. 11, p.2301-2307, nov. 2017. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.apmr.2017.04.004>.

SANDSTEDT, Petter *et al.* Disability and Contextual Factors in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis - A Three-Year Observational Study. **Journal Of Neuromuscular Diseases**, [s.l.], v. 5, n. 4, p.439-449, 23 out. 2018. IOS Press. <http://dx.doi.org/10.3233/jnd-180322>.

GENG, Dan *et al.* Patients's self-perceived burden, caregivers's burden and quality of life for amyotrophic lateral sclerosis patients: a cross-sectional study. **Journal Of Clinical Nursing**, [s.l.], v. 26, n. 19-20, p.3188-3199, 26 abr. 2017. Wiley. <http://dx.doi.org/10.1111/jocn.13667>.

ROONEY J. *et al.* **J. Neural Neurosurg Psychiatry** v.88, p.381-385, 2017. doi:
10.1136/jnnp-2016314661

5. ANEXOS

ANEXO 1: Carta de Aprovação do CEP do HC/UFMG



UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS
COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA - COEP

Projeto: CAAE –19599813.0.0000.5149

Interessado(a): Prof. Antônio Lucio Teixeira Junior
Departamento de Clínica Médica
Faculdade de Medicina

DECISÃO

O Comitê de Ética em Pesquisa da UFMG – COEP aprovou, no dia 11 de dezembro de 2013, o projeto de pesquisa intitulado "**Estudo longitudinal de parâmetros clínicos e moleculares na esclerose lateral amiotrófica**" bem como o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

O relatório final ou parcial deverá ser encaminhado ao COEP um ano após o início do projeto.


Profa. Maria Teresa Marques Amaral
Coordenadora do COEP-UFMG

6. APÊNDICES

APÊNDICE 1: Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE)

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

A esclerose lateral amiotrófica (ELA) é uma doença neurológica degenerativa que acomete os neurônios motores, responsáveis pela inervação dos músculos do corpo. A morte gradual destes neurônios promove um quadro de fraqueza da musculatura afetada, levando aos sintomas característicos da doença. O objetivo da pesquisa é conhecer o perfil dos pacientes com ELA no Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais (HC/UFMG) e no Hospital Júlia Kubitscheck (HJK/FHEMIG)

e comparar os dados obtidos com outros estudos nacionais e internacionais. Além disso, pretende-se analisar a evolução clínica da doença por meio de exames clínicos e questionários específicos, além de investigar a evolução das variáveis moleculares (polimorfismos genéticos e biomarcadores) por meio da coleta de sangue.

A justificativa para realização da pesquisa é avaliar possíveis associações causais na busca pela causa da doença, além de buscar melhorar a abordagem e tratamento dos pacientes. Os pacientes serão acompanhados em etapas ao longo de 24 meses (2 anos): mês 0 (primeira avaliação), mês 6 (após seis meses de acompanhamento) e mês 12 (após 01 ano) e mês 24 (após 02 anos) com objetivo de avaliar os parâmetros clínicos e moleculares da doença. As informações serão adquiridas através da leitura dos prontuários, exame clínico de rotina e por meio de protocolos específicos que tem como objetivo avaliar a cognição, capacidade funcional, qualidade de vida e sintomas ansiosos e depressivos associados à doença. A coleta de sangue (amostra de cerca de 5ml) será realizada por um profissional experiente e sua análise será realizada no Laboratório Interdisciplinar de Investigação Médica (LIIM) localizado na Faculdade de Medicina da UFMG. Os protocolos que serão aplicados não trazem riscos para o paciente. A desvantagem é que podem ser demorados e exigir paciência e concentração. A coleta de sangue pode gerar dor e hematoma transitórios locais. Esse risco será minimizado por

cuidados na punção, a qual será feita por um coletor experiente. A participação é voluntária, sendo possível desistir em qualquer momento, sem qualquer mudança ou prejuízo no atendimento realizado de rotina no ambulatório. Não haverá remuneração para os participantes. Os dados coletados são sigilosos e serão utilizados somente para o projeto de pesquisa. Somente os pesquisadores terão acesso aos mesmos. Em caso de publicação científica e atividades didáticas, os nomes dos pacientes não serão divulgados.

Eu, _____compreendo as informações fornecidas acima, os objetivos e métodos a serem utilizados nesse projeto de pesquisa. Entendo que a participação é voluntária e desejo participar.

Estou ciente de que posso desistir a qualquer momento sem consequências ou prejuízo ao meu atendimento neste ambulatório.

Em caso de dúvidas posso entrar em contato com:

Antônio Lúcio Teixeira Jr. Laboratório Interdisciplinar de Investigação Médica (LIIM), sala 281, Faculdade de Medicina, UFMG. Avenida Professor Alfredo Balena, 190 - Santa Efigênia, Belo Horizonte. Tel: (31) 3409-8073. Correio eletrônico: altexr@gmail.com

A Comissão de Ética em Pesquisa da UFMG poderá ser contatada pelo telefone (31) 3409-4592 ou no endereço Av. Antônio Carlos, 6627. Unidade Administrativa II . 2º andar . Sala 2005 . Campus Pampulha . Belo Horizonte, MG, Brasil . CEP 31270-901.

PACIENTE PESQUISADOR

IDENTIFICAÇÃO DO PACIENTE E/OU RESPONSÁVEL LEGAL

Nome do paciente: _____

Registro: _____ Identidade: _____ Data nascimento: ____/____/____

Sexo: MascFem Tel: (____) _____

Endereço: _____

Nome do responsável legal: _____

Identidade: _____ Data nascimento: ____/____/____

Sexo: MascFemTel: (____) _____

Endereço: _____

PROTOCOLO DE AVALIAÇÃO

1. Data: ____/____/____

I- DADOS DE IDENTIFICAÇÃO

Nº DE IDENTIFICAÇÃO: _____

2. Nome: _____

3. Endereço: _____

4. Registro/ prontuário: _____

5. Telefone: _____

6. Gênero: (1) Mas. (2) Fem.

7. Data de nascimento: ____/____/____

8. Idade: _____

9. Naturalidade (cidade e estado onde nasceu): _____

10. Cuidador: (1) Não (2) Sim Nome: _____

11. Quem é o cuidador: (1) Formal (2) Informal (0) não tem cuidador

II- CARACTERÍSTICAS SÓCIO-DEMOGRÁFICAS

12. **Estado civil:**

- (1) *Casado(a) ou vive com um companheiro(a)*
- (2) *Solteiro (a)*
- (3) *Divorciado(a)/ Separado (a)*
- (4) *Viúvo (a)*
- (99) *NR/ NA*

13. **Cor ou raça:**

- (1) *Branca*
- (2) *Preta/Negra*
- (3) *Mulata/Cabocla/Parda*
- (4) *Indígena*
- (5) *Amarela/Oriental*
- (99) *NR/NA*

14. **Grau de escolaridade**

- (1) *Nunca foi á escola (nunca chegou a concluir a 1ª série primária ou o curso de alfabetização para adultos)*
- (2) *Curso de alfabetização para adultos*
- (3) *Primário (atual nível fundamental, 1ª a 4ª série)*
- (4) *Ginásio (atual nível fundamental, 5ª a 8ª série)*
- (5) *Científico, clássico (atuais curso colegial ou normal, curso de magistério, curso técnico)*
- (6) *Curso superior*
- (7) *Pós-graduação*
- (99) *NR/NA*

15. Total de anos de escolaridade: _____

16. **Ocupação atual:**

- (1) *Trabalhando*

- (2) *Afastado*
- (3) *Aposentado*
- (99) *NR/NA*

17. Profissão (atual ou prévia): _____

18. Possui filhos (número): _____

III- ASPECTOS CLÍNICOS/ FUNCIONAIS

19. História familiar de ELA

- (1) *Não*
- (2) *Sim, Quem?* _____

20. Teste Genético para ELA:

- (1) *Não*
- (2) *Sim, Qual?* _____

21. Possui outras doenças (ex: Coração, hipertensão, depressão, diabetes, doença do pulmão, doenças reumáticas, etc.)

- (1) *Não*
- (2) *sim*

22. Uso de medicamentos

- (1) *Não*
- (2) *Sim* 31 A. Número de medicamentos: _____

23. Em uso de Riluzol?

- (1) *Não*
- (2) *Sim.* Há quanto tempo (em meses)?? _____

24. Data (ano) do início dos sintomas: _____

25. Data (ano) do diagnóstico: _____

26. O primeiro sintoma iniciou em:

- (1) *MMSS (braço)*
- (2) *MMII (perna)*
- (3) *Dificuldade de falar*
- (4) *Dificuldade de engolir*
- (5) *Falta de ar*
- (6) *Outro:* _____

27. O segundo sintoma iniciou em:

- (1) *MMSS (braço)*
- (2) *MMII (perna)*
- (3) *Dificuldade de falar*
- (4) *Dificuldade de engolir*
- (5) *Falta de ar*
- (6) *Outro:* _____
- (0) *Não tem outro sintoma*

28. Locais de acometimento:

- (1) *MMSS*
- (2) *MMII*
- (3) *Musculatura bulbar*
- (4) *MMSS e MMII*
- (5) *MMSS e Musculatura bulbar*
- (6) *MMII e musculatura bulbar*
- (7) *MMSS, MMII e Musculatura bulbar*
- OBS (descrever quais membros/ funções estão mais comprometidas): _____

29. Doença do Neurônio motor:

- (1) ELA definida
- (2) ELA provável
- (3) Atrofia Muscular progressiva
- (4) ELPrimária
- (5) FlailArm
- (6) FlailLeg

30. Ventilação não invasiva (BIPAP)?

- (1) Não
- (2) Sim, noturna (8 horas)
- (3) Sim, de 8-20 horas
- (4) Sim, mais de 20 horas

31. Traqueostomia

- (1) Não
- (2) Sim. Há quanto tempo (em meses)? _____

32. Gastrostomia

- (1) Não
- (2) Sim. Há quanto tempo (em meses)? _____

33. Foi internado no último ano?

- (1) Não
- (2) Sim. Quando? _____ Por quanto tempo (dias)? _____. Motivo: _____

34. Dor

- (1) Não
- (2) Sim. Local? _____ Há quanto tempo (em meses)? _____
Dor constante? _____ Tipo de dor: _____ EAD: _____

35. Apresenta câibras?

- (1) Não
- (2) Sim. Local? _____ Há quanto tempo? _____
Frequência (vezes por semana)? _____ Situação que piora: _____

36. Fasciculações

- (1) Ausente
- (2) presente após percussão ou contração
- (3) presente, espontaneamente
- (4) presente, espontaneamente e de forma contínua

37. Membro dominante:

- (1) Direito
- (2) Esquerdo

38. Está em acompanhamento profissional:

- (1) Não (2) Sim
- FISIO. (1) Não (2) Sim Freq. (semanal): ____ Há quanto tempo
- FONO. (1) Não (2) Sim Freq. (semanal): ____ Há quanto tempo: _____
- TO. (1) Não (2) Sim Freq. (semanal): ____ Há quanto tempo: _____
- Outro. (1) Não (2) Sim Freq. (semanal): ____ Há quanto tempo: _____

AVALIAÇÃO FUNCIONAL ESPECÍFICA/ FISIOTERAPIA

39. Força (TFMM)

Flexor do quadril:

Extensor de joelho:

Dorsoflexores

Flexores plantares:

Abdutor ombro:

Flexor cotovelo:

Extensor de punho:

Flexor de punho:

Cervical : (1)sem alteração (2) Disfunção leve (3) Problemas de sustentação

Tronco: capaz de ficar sentado sem apoio: (1) NÃO consegue manter (2) Controle de tronco total (3) controle com dificuldade

40. Caiu nos últimos 6 meses?

(1) Não

(2) Sim.

Quantas vezes? _____

Teve que procurar o serviço de saúde? (1) Não (2) Sim _____

Foi hospitalizado? (1) Não (2) Sim _____

Sofreu fratura (local)? (1) Não (2) Sim _____

41. Medo de cair

(1) Não

(2) Sim. Limitou as atividades? (1) Não (2) Sim _____

42. Faz uso de algum dispositivo de auxílio?

(1) Não

(2) Sim. Qual? (1)Bengala (2)Muleta canadense _____ (3)Andador _____ (4)CR Comum (5)CR Motorizada (6) Muleta axilar (7)OUTRO

Qual dispositivo utiliza por mais tempo (explicar)? _____

Há quanto tempo (em meses)? _____

Foi prescrito por um profissional da saúde? (1) Não (2) Sim _____

Recebeu treinamento profissional? (1) Não (2) Sim _____

Está adequado? (1) Não (2) Sim Descrever _____

43. Domicílio tem adaptações?

(1) Não

(2) Sim.

44. Forma de locomoção:

(1) Capaz de andar Independente, SEM dispositivo de auxílio (LONGAS distâncias/ fora de casa)

(2) Capaz de andar Independente, SEM dispositivo de auxílio apenas CURTAS distâncias

(3) Capaz de andar Independente, COM dispositivo de auxílio

(4) Dependência contínua ou intermitente de outra pessoa

(5) Necessita de suporte contínuo de uma pessoa para carregar e manter o equilíbrio

(6) Incapaz de andar

45. Sentar e levantar:

(1) Capaz de levantar e sentar SEM APOIO DAS MÃOS

(2) Capaz de levantar e sentar COM APOIO DAS MÃOS

(3) Capaz de levantar/ sentar COM AUXÍLIO PARCIAL DE OUTRA PESSOA

(4) Capaz de levantar/sentar COM AUXÍLIO TOTAL DE OUTRA PESSOA (pessoa é praticamente carregada)

(5) Incapaz de realizar o movimento de sentar e levantar

46. Ficar de pé:

(1) Capaz de ficar de pé SEM APOIO

(2) Capaz de ficar de pé COM DISPOSITIVO DE AUXÍLIO

- (3) Capaz de ficar de pé COM auxílio PARCIAL DE OUTRA PESSOA
- (4) Capaz de ficar de pé COM auxílio TOTAL DE OUTRA PESSOA
- (5) NÃO é capaz de ficar de pé

47. Escala Funcional (ALS Functional Rating Scale- Revised/ ALSFRS-R)

1 - Fala	
Processo da fala normal	4
Distúrbio da fala detectável	3
Compreensível com repetição	2
Fala combinada com comunicação não-vocal	1
Perda da utilidade da fala	0
2 - Salivação	
Normal	4
Insignificante, mas notável o excesso de saliva na boca podendo ter babas noturnas	3
Excesso de saliva moderada, podendo ter mínimas babas	2
Excesso acentuado de saliva com alguma baba	1
Baba acentuada exigindo constante uso de babador ou lenço para boca	0
3 - Deglutição	
Normal	4
Problemas precoces para comer, engasgos ocasionais	3
Alteração na consistência da dieta	2
Necessidade de suplemento alimentar pastoso	1
Nada pela boca, exclusivamente parenteral ou enteral	0
4 - Escrita	
Normal	4
Lentificada ou descuidada, todas as palavras são legíveis	3
Nem todas as palavras são legíveis	2
Capaz de segurar a caneta, mas incapaz de escrever	1
Não é capaz de segurar a caneta	0
5 - Manipulação de alimentos e utensílios	
(Indivíduos sem gastrostomia)	
Normal	4
Um pouco lento e desajeitado, mas não necessita de ajuda	3
Pode cortar o alimento embora lento e desajeitado; necessita de alguma ajuda	2
Alimentos cortados por outra pessoa, mas alimenta-se sozinho lentamente	1
Precisa ser alimentado	0
(Indivíduos com gastrostomia)	
Normal	4
Desajeitado, mas capaz de desempenhar todas as manipulações	3
Alguma ajuda necessária com tampas e fechos	2
Oferece assistência mínima ao cuidador	1
Incapaz de executar qualquer aspecto da tarefa	0
6 - Vestuário e Higiene	
Normal	4
Independente de auto-cuidado com diminuição do rendimento do esforço	3
Assistência intermitente ou substituição dos métodos	2
Necessita do cuidador para auto-cuidado	1
Dependência total	0

7 - Virar na cama e ajustar a roupa de cama	
Normal	4
Um pouco lento ou desajeitado, não necessita de ajuda	3
Pode virar sozinho ou ajustar o lençol com grande dificuldade	2
Tem iniciativa, não consegue virar ou ajustar o lençol sozinho	1
Incapaz	0
8 - Andar	
Normal	4
Deambulação precoce dificultada	3
Passeios com assistência	2
Movimento funcional não-deambulatório somente	1
Não apresenta movimentação voluntária das pernas	0
9 - Subir escadas	
Normal	4
Lentidão	3
Ligeiro desequilíbrio ou fadiga	2
Necessita de assistência	1
Não realiza	0
10 - Dispnéia	
Nenhuma	4
Ocorre quando caminha	3
Ocorre quando come, toma banho e se veste	2
Ocorre no repouso, ou sentado ou deitado	1
Dificuldade significativa, considerando suporte mecânico	0
11 - Ortopnéia	
Nenhuma	4
Alguma dificuldade de dormir, falta de ar, não se utiliza rotineiramente mais que 2 travesseiros	3
Necessita de travesseiros extras para dormir (mais que 2)	2
Pode dormir somente sentado	1
Não consegue dormir	0
12 - Insuficiência respiratória	
Nenhuma	4
Uso intermitente do BIPAP	3
Uso contínuo do BIPAP à noite	2
Uso contínuo do BIPAP durante o dia e a noite	1
Ventilação mecânica invasiva por intubação	0
TOTAL: ____/48	

48. Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ-40/BR)

COM QUE FREQUÊNCIA OS SEGUINTE ENUNCIADOS TEM SIDO VERDADEIROS A VOCÊ?

N	R	A	F	S
0	1	2	3	4

MOBILIDADE

1. Tenho encontrado dificuldade para caminhar curtas distâncias isto é, dentro de 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 cansado muito.
7. Tenho sentido dores nas pernas enquanto caminho.
8. Tenho encontrado dificuldade para subir e descer escadas.
9. Tenho encontrado dificuldade para ficar de pé.
10. Tenho encontrado dificuldade para me levantar de cadeiras.

AVD

11. Tenho encontrado dificuldade para usar meus braços e mãos.
12. Tenho encontrado dificuldade para virar e me movimentar na cama.
13. Tenho encontrado dificuldade para pegar pequenos objetos.
14. Tenho encontrado dificuldade para segurar livros, jornais, ou virar as páginas.
15. Tenho encontrado dificuldade para escrever de forma legível.
16. Tenho encontrado dificuldade para fazer tarefas de casa.
17. Tenho encontrado dificuldade para me alimentar sozinho.
18. Tenho encontrado dificuldade para pentear meus cabelos ou escovar os dentes.
19. Tenho encontrado dificuldade para me vestir.
20. Tenho encontrado dificuldade para lavar as mãos na pia.

ALIMENTAÇÃO E DEGLUTIÇÃO

21. Tenho encontrado dificuldade para engolir.
22. Tenho encontrado dificuldade para mastigar comidas sólidas.
23. Tenho encontrado dificuldade para beber líquidos.

COMUNICAÇÃO

24. Tenho encontrado dificuldade para participar de conversas.
25. Tenho sentido que as pessoas não estão entendendo o que eu falo.
26. Tenho falado de forma arrastada ou gaguejado.
27. Tenho tido que falar mais devagar.
28. Tenho falado menos do que de costume.
29. Tenho ficado frustrado com a minha fala.
30. Tenho consciência sobre minha dificuldade na fala.

ASPECTOS EMOCIONAIS

31. Tenho me sentido solitário.
32. Tenho me sentido entediado sem nada para fazer.
33. Tenho ficado envergonhado em situações sociais.
34. Tenho estado sem esperanças em relação ao futuro.
35. Tenho me preocupado em ser um peso para os outros.
36. Tenho me perguntado porquê insisto em continuar vivendo.
37. Tenho dificuldade em aceitar a doença.
38. Tenho me sentido deprimido.
39. Tenho preocupações em como a doença vai me afetar no futuro.
40. Tenho me sentido sem liberdade.

Legenda: N: NUNCA; R: RARAMENTE; F: FREQUENTEMENTE; S: SEMPRE OU NÃO REALIZA

OBS: SEMPRE significa o tempo todo; FREQUENTEMENTE significa a grande maioria das vezes, mas não sempre