

Izaura Monique Moura da Silva

Stéfanie Marcelle Hilário

**QUALIDADE DE VIDA NA ESCLEROSE LATERAL
AMIOTRÓFICA**

Belo Horizonte

Escola de Educação Física, Fisioterapia e Terapia Ocupacional/UFMG

2020

Izaura Monique Moura da Silva

Stéfanie Marcelle Hilário

QUALIDADE DE VIDA 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.

Orientador: Profa. Dra. Mariana Asmar Alencar

Belo Horizonte

Escola de Educação Física, Fisioterapia e Terapia Ocupacional/UFMG

2020

RESUMO

Introdução: A esclerose lateral amiotrófica (ELA) é uma doença do neurônio motor que resulta em um aumento progressivo das disfunções, limitações e restrições ao longo do tempo, o que pode afetar a qualidade de vida (QV). Portanto, ampliar o conhecimento sobre QV e os possíveis fatores associados à ELA permitirá o desenvolvimento de ações que garantam maior bem-estar. **Objetivo:** Avaliar a QV na ELA e verificar a associação com aspectos funcionais e clínicos. **Métodos:** Quarenta e cinco ($5,4 \pm 11,1$ anos) indivíduos com ELA participaram do estudo. Aspectos demográficos, clínicos e funcionais foram avaliados. A funcionalidade e a QV foram avaliadas por ferramentas específicas da doença (ALS Functional Rating Scale-Revised / ALSFRS-R e ALS Assessment Questionnaire / ALSAQ-40, respectivamente) e fadiga pela escala de gravidade da fadiga. Uma análise descritiva, correlação (Pearson ou Spearman) e regressão linear múltipla por etapas foram realizadas no programa estatístico SPSS. **Resultados:** O escore médio do ALSAQ-40 foi de $279,0 \pm 118,3$ para a população de ELA avaliada. Verificou-se pior QV significativa em idosos ($p = 0,024$), mulheres ($0,001$), pacientes que apresentavam incapacidade de andar ($p = 0,014$), pacientes que relatavam dor ($p = 0,021$) e que apresentavam maior gravidade da doença ($p < 0,002$). A QV correlacionou-se fortemente com ALSFRS-R ($r = -0,82$) e apresentou correlação de moderada a fraca com mobilidade: virar na cama ($r = -0,62$), locomoção ($r = -0,33$) e sentado para de pé ($r = 0,40$); força ($r = -0,49$); fadiga ($r = 0,35$) e dor ($r = -0,32$) ($p < 0,03$). A análise de regressão encontrou ALSFRS-R ($\beta = -0,76$; $p = 0,00$) e Fadiga ($\beta = 0,20$; $p = 0,04$) como preditores de QV. **Conclusão:** A QV está associada a aspectos físicos e funcionais. Profissionais devem ter atenção nos sintomas secundários (ex. dor, fadiga) e declínio funcional, especialmente nos idosos e mulheres.

Palavras-chave: Esclerose Lateral Amiotrófica. Doença do Neurônio Motor. Qualidade de vida. Atividade.

ABSTRACT

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a motor neuron disease that results in a progressive increase in dysfunctions, limitations and restrictions over time, which can impact quality of life (QoL). Therefore, expanding knowledge about QoL and the possible factors associated with ALS, will allow the development of actions that guarantee greater well-being. **Objective:** Assess QoL in ALS and verify the association with functional and clinical aspects. **Methods:** Forty-five (5.4 ± 11.1 years) individuals with ALS participated of the study. Demographic, clinical and functional aspects were assessed. Functionality and QoL were assessed by disease-specific tools (ALS Functional Rating Scale-Revised/ALSFRS-R and ALS Assessment Questionnaire/ALSAQ-40, respectively) and fatigue by Fatigue severity scale. A descriptive analysis, correlation (Pearson or Spearman) and stepwise multiple linear regression were performed using the SPSS statistical program. **Results:** ALSAQ-40 mean score was 279.0 ± 118.3 for the ALS population evaluated. Significant worse QoL was verified in old people ($p=0.024$), women (0.001), inability to walk ($p=0.014$), pain ($p=0.021$) and with severity of disease ($p < 0.002$). QoL correlated strongly with ALSFRS-R ($r=-0.82$) and moderate to weak with mobility: turning in bed ($r=-0.62$), locomotion ($r=-0.33$) and sit to stand ($r=0.40$); strength ($r=-0.49$); fatigue ($r=0.35$) and pain ($r=-0.32$) ($p < 0.03$). Regression analysis found ALSFRS-R ($\beta = -0.76$; $p=0.00$) and fatigue ($\beta = 0.20$; $p=0.04$) as predictors of QoL. **Conclusion:** QoL is associated with physical and functional aspects. Professionals should have attention in secondary symptoms (i.e.: pain, fatigue) and functional decline, especially in old people and women.

Keywords: Amyotrophic Lateral Sclerosis. motor neuron disease. Quality of life. Activities.

SUMÁRIO

1.INTRODUÇÃO	5
2.OBJETIVO	8
2.1 OBJETIVO GERAL	8
2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS	8
3.MATERIAIS E MÉTODOS	8
3.1 CARACTERIZAÇÃO DO ESTUDO	8
3.2 AMOSTRA	8
3.3 INSTRUMENTOS	9
3.4 ANÁLISE DE DADOS	11
4. ARTIGO	13
REFERÊNCIAS	36
ANEXOS	39
APÊNDICES	40

1 INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa caracterizada pela deterioração progressiva do sistema nervoso motor. Tal deterioração envolve o córtex, tronco encefálico e medula espinhal (OH *et al.*, 2017; OSKARSSON *et al.*, 2018).

A ELA tem uma distribuição mundial, com taxas de incidência variando de 0,3-3,6 casos/100.000 pessoas/ano e de prevalência de 1,0-11,3 casos/100.000 pessoas/ano (CHIÒ *et al.*, 2013). Em Minas Gerais, verificou-se que a razão homem:mulher foi de 1,6:1, sendo similar aos dados nacionais e internacionais (PRADO, 2016). A média de idade de início dos sintomas varia de 54,9 anos a 61,8 anos, dependendo da população estudada (CHIÒ *et al.*, 2013; ORSINI *et al.*, 2012).

Em relação à etiologia e ao curso da doença, ainda não está totalmente compreendido o mecanismo patogênico da ELA, nem o mecanismo envolvido na sua progressão. Porém, alguns estudos apontam possíveis relações entre risco genético, fatores ambientais e fenótipo da doença. Cerca de 90-95% dos casos descritos são classificados como tipo esporádico e 5-10% familiar (OSKARSSON *et al.*, 2018).

Os principais sintomas da ELA são: fraqueza muscular, atrofia, fasciculações, hipotonia e câibras musculares (relacionados ao acometimento do neurônio motor inferior); reflexos tendinosos hiperativos, sinal de Babinski, clônus e espasticidade, (acometimento do neurônio motor superior) e ainda disfagia, disartria e sialorréia (acometimento bulbar) (ROWLAND *et al.*, 2001).

Além do comprometimento motor, pesquisas atuais têm demonstrado que cerca de 15% dos pacientes com ELA apresentam demência fronto-temporal (DFT) associada, e até cerca de 50% dos pacientes têm evidências de comprometimento cognitivo, principalmente disfunção executiva (HARDIMAN *et al.*, 2011).

No presente momento, não há cura para ELA e a terapêutica medicamentosa, que visa prolongar a sobrevida, ainda é restrita a poucos

medicamentos com comprovação científica. O acompanhamento multiprofissional é essencial para uma melhor condução dos casos.

A ELA tem sido considerada como uma das doenças crônico-degenerativas mais incapacitantes, levando à perda total da independência e autonomia do indivíduo. Devido a este comprometimento motor progressivo, à medida que a doença evolui, a qualidade de vida (QV) pode ser comprometida (SHAMSHIRI *et al.*, 2016).

A importância e o interesse em estudar a QV em pacientes com ELA têm aumentado nos últimos anos, uma vez que estudos recentes têm verificado que melhorar alguns sintomas e a QV pode afetar o curso da doença e sobrevida do paciente (SHAMSHIRI *et al.*, 2016).

A QV é extremamente importante de ser mensurada durante os anos vividos pelo paciente, diante da ausência de cura. Na ELA, a rápida progressão e a gravidade da fraqueza muscular afetam profundamente o paciente nas três dimensões que a qualidade de vida inclui: a física, a psicológica e a social. A doença afeta o papel social, a participação, gera a perda de independência funcional e o estresse psicossocial (ORSINI *et al.*, 2012).

No entanto, ainda não está completamente claro como é a percepção da QV em pacientes com ELA e quais aspectos estão relacionados à QV. Dessa forma, ampliar o conhecimento dos possíveis fatores associados à QV na ELA permitirá o desenvolvimento de ações que garantam maior bem-estar e melhorem o atendimento clínico da ELA.

1.1 Objetivos

1.1.1 Objetivo Geral

Avaliar a qualidade de vida de pessoas com ELA e verificar a associação com aspectos funcionais e clínicos. Além disso, determinar fatores preditores da QV dos indivíduos com ELA.

1.1.2 Objetivos Específicos

- 1) Avaliar a qualidade de vida nos diferentes estágios de gravidade da doença
- 2) Avaliar a qualidade de vida nos tipos bulbar e espinhal
- 3) Verificar a associação entre a qualidade de vida e os aspectos funcionais e clínicos
- 4) Determinar os possíveis fatores capazes de prever a qualidade de vida de indivíduos com ELA.

2 MATERIAIS E MÉTODOS

2.1 Caracterização do estudo

O presente estudo é observacional e transversal. É um sub-projeto de uma pesquisa que envolve a análise longitudinal de indivíduos com ELA, atendidos no Ambulatório de Doenças Neuromusculares do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG). O estudo foi aprovado pelo Comitê de ética em Pesquisa em Seres Humanos da UFMG -CAAE 08661019.9.0000.5149), conduzido (ANEXO 1).

2.2 Amostra

A amostra foi composta por indivíduos diagnosticados com ELA *provável* ou *definida* (LUNETTA *et al.*, 2016), conforme os critérios de Awaji e acompanhados no Ambulatório de Doenças Neuromusculares do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais (AWAJI, 2008).

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
<i>ELA possível</i>	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

Foram incluídos no estudo os indivíduos com ELA que aceitaram participar voluntariamente e que assinaram o termo de Consentimento Livre e Esclarecido (APÊNDICE 1). Todos os indivíduos com ELA, que concordaram em participar voluntariamente do estudo, foram avaliados pela equipe de fisioterapia no mesmo dia da consulta médica que já estava pré-agendada.

2.3 Instrumentos

2.3.1 Características sociodemográficos e clínicos

A partir de um questionário foram coletadas informações referentes aos dados demográficos e clínicos tais como: Idade, gênero, nível educacional, número de comorbidades, número de medicamentos, hospitalização, ventilação, gastrostomia, queda nos últimos seis meses, dor, mobilidade (sentar e levantar, virar na cama, ficar de pé e andar), uso de dispositivo, cuidador e acompanhamento multiprofissional.

Em relação aos aspectos específicos a ELA, foram avaliados o tempo de diagnóstico (anos), o tempo do início do sintoma (anos), local de início dos sintomas (MMSS, MMII, Bulbar e Respiratório) e uso do Riluzol.

2.3.2 Avaliação Qualidade de vida

Para a avaliação da QV foi utilizado o questionário *Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire-40* (ALSAQ-40), versão brasileira, que é específico para avaliar a QV em indivíduos com ELA. AALSAQ-40 avalia cinco áreas que normalmente são comprometidas nas doenças de neurônio motor: alimentação, comunicação, atividades da vida diária e independência, mobilidade

e aspectos emocionais. Os escores de cada domínio variam de 0 a 100 e o escore total representa a soma, variando de 0-500, na qual quanto maior escore, pior a QV (PAVAN *et al.*, 2010).

2.3.3 Avaliação Funcional

Para a avaliação da funcionalidade do indivíduo com ELA, foi utilizado o questionário *Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale-Revised* (ALSFERS-R/BR) com escores variando de 0 a 48, no qual, quanto menor o escore, pior a funcionalidade (GUEDES *et al.*, 2010). Essa escala é composta por doze itens (fala, salivação, deglutição, escrita, manipulação de alimentos, vestuário e higiene, virar na cama e ajustar a roupa de cama, andar, subir escadas, dispneia, ortopneia, insuficiência respiratória), que avaliam a função motora grossa, motora fina, sintomas bulbares e respiratórios. Cada item tem cinco opções de resposta numeradas de 0 a 4. O escore total varia de 0 (incapacidade completa) a 48 (normal). A pontuação da ALSFRS-R/BR foi categorizada em três estágios de gravidade: Leve (pontuação de 37-48), moderada (pontuação de 25-36) e grave (pontuação de 0-24) (GENG, 2016; SANDSTED, 2018).

2.3.4 Teste de força muscular

A força muscular foi medida de acordo com a escala Medical Research Council que gradua de 0 a 5. A força foi avaliada bilateralmente em quatro músculos do membro superior (extensão de punho, flexão de punho, flexor de cotovelo e abdução do ombro) e quatro do membro inferior (dorsiflexão do tornozelo, flexão plantar, extensão e flexão de quadril). A pontuação dos 16 grupos musculares avaliados produziu um escore global da força variando de 0-80 (HANISCH, 2015; PETERNOSTRO-SLUGA, 2008; SHAMSHIRI, 2016).

2.3.5 Desempenho da Mobilidade

Para avaliar a mobilidade foi utilizado o *Short Physical Performance Battery* (SPPB), que consiste em testes que avaliam através de escore de tempo o

equilíbrio, a velocidade da marcha e a força nos MMII. De acordo com o SPPB pontua-se o equilíbrio em três posições: solicita-se ao participante que fique com os pés juntos olhando para frente, posição Semi Tandem e Tandem. A velocidade da marcha é observada solicitando que o paciente ande com o seu passo habitual uma distância de 3 metros. O tempo gasto é mensurado. O teste de força dos MMII de acordo com o SPPB é realizado através do sentar e levantar-se da cadeira cinco vezes consecutivas, sem utilizar os membros superiores (MMSS). O escore total do SPPB é obtido através da somatória entre os resultados dos testes de equilíbrio, velocidade de marcha e força dos MMII, variando entre zero (pior desempenho) a 12 pontos (melhor desempenho). O resultado pode receber a seguinte graduação: zero a 3 pontos - incapacidade ou desempenho muito ruim; 4 a 6 pontos - baixo desempenho; 7 a 9 pontos - moderado desempenho e 10 a 12 pontos - bom desempenho (NAKANO, 2007) (APÊNDICE C).

2.3.6 Fadiga

Para avaliar a fadiga foi utilizada a Fatigue Severity Scale (FSS)-Escala de severidade de fadiga. A FSS é um questionário de auto-relato com nove itens, que avalia a severidade da fadiga na vida diária do paciente. Cada item é cotado de 1 a 7, em que 1 indica forte desacordo e 7 indica forte concordância. O escore da FSS é obtido pelo cálculo da média de todos os itens e um escore ≥ 4 indica a presença de fadiga (TOLEDO, 2011).

2.4 Análise dos dados

Foi realizada uma análise descritiva utilizando frequência, medidas de tendência central e de dispersão de acordo com as características de cada variável do estudo. A normalidade dos dados foi testada pelo teste de Shapiro-Wilk. Para comparar a diferença de qualidade de vida entre grupos foi utilizado o teste t student para amostras independentes ou ANOVA com post hoc. Para avaliar a associação entre as variáveis foram utilizados testes de correlação de Pearson ou Spearman, dependendo da normalidade dos dados. Foi utilizada a regressão linear múltipla, modelo stepwise, para verificar as variáveis independentes clínicas preditores da variável resposta (QV). Foi utilizado o programa SPSS 19.0 com nível de significância de 0,05.

3 ARTIGO

Em processo de revisão final para submissão

QUALITY OF LIFE, DISABILITY AND CLINICAL VARIABLES IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

ABSTRACT

Background: Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a motor neuron disease that results in a progressive increase in dysfunctions, limitations and restrictions over time, which can impact quality of life (QoL). Therefore, expanding knowledge about QoL and the possible factors associated with ALS, will allow the development of actions that guarantee greater well-being. **Objective:** Assess QoL in ALS and verify the association with functional and clinical aspects. **Methods:** Forty-five (5.4±11.1 years) individuals with ALS participated of the study. Demographic, clinical and functional aspects were assessed. Functionality and QoL were assessed by disease-specific tools (ALS Functional Rating Scale-Revised/ALSFRRS-R and ALS Assessment Questionnaire/ALSAQ-40, respectively) and fatigue by Fatigue severity scale. A descriptive analysis, correlation (Pearson or Spearman) and stepwise multiple linear regression were performed using the SPSS statistical program. **Results:** ALSAQ-40 mean score was 279.0±118.3 for the ALS population evaluated. Significant worse QoL was verify in old people (p=0.024), women (0.001), inability to walk (p=0.014), pain (p=0.021) and with severity of disease (p=0.002). QoL correlated strongly with ALSFRS-R (r=-0.82) and moderate to weak with mobility: turning in bed (r=-0.62), locomotion (r=-0.33) and sit to stand (r=-0.40); strength (r=-0.49); fatigue (r=0.35) and pain (r=-0.32) (p<0.03). Regression analysis found ALSFRS-R (β=-0.76; p=0.00) and fatigue (β=0.20; p=0.04) as predictors of QoL. **Conclusion:** QoL is associated with physical and functional aspects. Professionals in secondary symptoms (i.e.: pain, fatigue) and functional decline, especially in old people and women.

Key-words: Amyotrophic Lateral Sclerosis, motor neuron disease, Quality of life, activities

Introduction

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a neurodegenerative disease characterized by progressive deterioration of the motor nervous system, involving the cortex, brainstem and spinal cord (OH, 2017; OSKARSSON, 2018). Loss of lower motor neurons leads to muscle weakness, wasting, cramps and fasciculations, while features caused by the loss of upper motor neurons includes spasticity, clumsiness, brisk reflexes and functional limitations (OH, 2017; OSKARSSON, 2018). Extra-motor systems can also be involved in ALS, such as cognitive and psychiatric dysfunctions (OH, 2017; OSKARSSON, 2018).

The disease has a rapidly progressive course and causes cumulative disability in several domains, including physical mobility, activities of daily living, independence, eating, communication, respiration and emotional reactions, and leads to eventual death due to respiratory failure (HARDIMAN, 2017; JENKINSON, 1999; SHAMSHIRI, 2016).

Currently, there is no cure for ALS, therefore treatment mainly targets at prolonging life, symptom control and implementing supportive interventions to guarantee a quality of life (QoL), for as long as possible (MAJMUDAR, 2014). A multidisciplinary approach is essential for ALS, and includes rehabilitation interventions that have the goal of assisting people to reach their fullest potential and QoL, despite the presence of a disabling disease (MAJMUDAR, 2014).

The clinical symptoms and the patterns of progression of ALS may have a negative impact on patient and family lives, therefore the interest in studying QoL in ALS has increased in last years (LARSSON, 2017; SHAMSHIRI *et al.*, 2016). However, it is still not completely clear how the perception of QoL in ALS patients is and which aspects are related to QoL. Some studies have shown the decline in physical function among patients with ALS does not seem to affect overall QoL and that the individual's QoL does not change over time, even though physical functional declines (LARSSON, 2017; NEUDERT, 2004).

However, other studies show a significantly deterioration of QoL during ALS course and a significant association between the QoL changes and physical and functional disabilities (SHAMSHIRI *et al.*, 2016; PRELL, 2019). Furthermore, some studies suggest that alleviating symptoms and improving the QoL can affect the course of disease and survival (BOND, 2020; SHAMSHIRI *et al.*, 2016). Therefore, expanding knowledge about QoL and the possible factors associated in ALS, will

allow the development of actions that guarantee greater well-being and improve ALS clinical care. The aim of this study is to assess QoL in ALS and in different clinical and functional conditions (*age, gender, ambulation capability, disease type, pain, disease onset, ALS severity stage*). We further the correlation between QoL and functional/ clinical aspects and, determine the predictive factors for the QoL in ALS.

Methods

Settings and participants

This cross sectional, observational stud, included 45 patients with probable or definite ALS, defined according to the Awaji criteria (CARVALHO, 2008; LUNETTA *et al.*,2016). Patients were recruited at the ALS outpatient clinic, located at the University Hospital of the Federal University of Minas Gerais. Eligible patients for the study had an ALS diagnoses, without history of neurological diseases such as stroke, spinal cord injury, Parkinson disease or signs and symptoms of frontotemporal dementia. All participants provided written informed consent. This study was approved by the Human Research Ethics Committee of the Federal University of Minas Gerais (CAAE 08661019.9.0000.5149).

Sociodemographic and clinical characteristics

Information regarding demographic and clinical data was recorded: Age, gender, educational level, comorbidities, medications, hospitalization, ventilation, pain and mobility (sitting to stand, turning in bed, standing and walking). Regarding the specific aspects of ALS, disease duration (years), the onset of symptoms (limb or bulbar) and the use of Riluzole were evaluated.

Quality of life

QOL was assessed using Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire-40 (ALSAQ-40), which is specifically designed to evaluate the QOL of ALS patients. AALSAQ-40 assesses five areas that are normally compromised in motor neuron diseases: food, communication, activities of daily living and independence, mobility and emotional aspects. The scores for each domain range from 0 to 100 and the total score represents the sum of the domains, ranging from 0-500, in which the higher score, the worse the QOL (PAVAN *et al.*, 2010).

Functional assessment- ALS specific questionnaire

For specific function score were used Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale-Revised questionnaire (ALSFRS-R) (GUEDES *et al.*, 2010). The scale comprises 12 items (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), which assess the gross motor function, fine motor function, bulbar and respiratory involvement. Each item is scored 0 to 4 and the total score is between 0 (maximum disability) and 48 (without disability). In this study, we also categorized by ALSFRS-R score into three stages of severity: mild (score 37-48), moderate (score 25-36 and severe (score 0-24). (GENG, 2016; SANDSTED, 2018).

Muscle strength

Muscle strength was measured according to the Medical Research Council scale, which ranges from 0 to 5. Strength was assessed bilaterally in four upper limb muscles (wrist extension, wrist flexion, elbow flexor and shoulder abduction) and four lower limb (ankle dorsiflexion, plantar flexion, hip extension and flexion). The scores of the 16 muscle groups evaluated produced an overall strength score ranging from 0- 80 (HANISCH, 2015; PETERNOSTRO-SLUGA, 2008; SHAMSHIRI, 2016).

Mobility

Mobility was assessed by Short Physical Performance Battery (SPPB), which includes three objective tests of lower body function: 1) a timed 3-meter walk at a normal pace using the best of two times; 2) five timed, repeated chair stands measuring the time required to perform five rises from a chair to an upright position as fast as possible; and 3) three individual tests of standing balance, which include a side-by-side stand, a semi-tandem stand, and a tandem stand, with the maximum score awarded for successfully standing for 10 seconds in each individual test. Each task is scored out of 4, with the scores from the three tests summed to give a total, with a maximum of 12 and a minimum of 0. A higher score indicates a higher level of function, while lower scores indicate a lower level of function (GURALNIK *et al.*, 2000).

Fatigue

Fatigue Severity Scale (FSS) were used to assess fatigue. The FSS is a self-report questionnaire with nine items, which assesses the severity of fatigue in the patient's daily life. Each item is rated from 1 to 7, where 1 indicates strong disagreement and 7 indicates strong agreement. The FSS score is obtained by calculating the average of all items and a score ≥ 4 indicates the presence of fatigue (TOLEDO, 2011).

Statistical analysis

A descriptive analysis was performed using frequency, measures of central tendency and dispersion according to the characteristics of each study variable. The normality of the data was tested by the Shapiro-Wilk test. Student t test for independent samples or ANOVA with post hoc test turkey was used to compare the difference in QoL between groups (age, gender, ambulation capability, disease type, pain, disease onset, ALS severity stage). Pearson or Spearman correlation tests were used to assess the association between QoL and functional/clinical variables, depending on the normality of the data. Multiple linear regression, stepwise model, was used to verify the independent variables predictive of the response variable (QOL). Guaranteeing the assumption of multiple linear regression are met, we selected interest variables with clinical relevance that correlated to QoL, to enter in the regression model (ALSFRS-R, fatigue, muscle strength). The analysis was performed using the SPSS 19.0 program. The level of significance will be 0.05.

Results

Forty-five ALS patients (56.44 ± 11.07 years) assessed had a median of 3 years of diagnosis (min-max: 0-15) and most were male (60%), diagnosed with sporadic ALS (84.4%) and had the onset of the spinal symptom (82.2%). Regarding the QoL of the individual with ALS, the total score was 279.03 ± 118.26 . Demographic, clinical characteristics of participants and the scores of domains of QoL (mobility, ADL, eating, communication and emotional aspects) are shown in Table 1.

A significantly worse QoL was found among participants who were old people ($p = 0.024$), women ($p = 0.001$), unable to walk ($p = 0.014$) and who reported pain (0.021). QoL was different between stages of the disease ($p < 0.002$) in all

comparisons between groups, showing a worse QoL in severe stages of disease. No statistically significant difference was found in QoL for disease type (familiar/sporadic) and disease onset (bulbar/limb). The data regarding the QoL comparisons in different clinical conditions are shown in Table 2.

The QoL was strongly correlated with ALSFRS-R ($r = -0.82$), indicating that more severe the functional impairment, worse the QoL of the individual with ALS. It was found that the ability to turn in bed ($r = -0.62$), capability to walk ($r = -0.33$), to perform the sit and stand movement ($r = -0.40$) and SPPB score ($r = -0.40$) is also correlated with perception of QoL. Other clinical aspects that are associated with QoL, in the individual with ALS, are: muscle strength ($r = -0.49$), fatigue ($r = 0.35$) and pain intensity ($r = 0.32$). The correlations are shown in table 3.

A multiple regression was carried out to investigate whether ALSFRS-R, fatigue and muscle strength could significantly predict QoL. The final model of multiple linear regression included ALSFRS-R ($\beta = -0.760$; $t = -8.06$; $p = 0.000$) and fatigue ($\beta = 0.200$; $t = 2.12$; $p = 0.041$). The results of the regression indicated that the model explained 68.9% of the variance and the model was a significant predictor of QoL [$F(1,37) = 4.494$, $p = 0.041$] (table 4).

Table 1: Demographic and clinical characteristics of ALS participants

Characteristics	ALS n(%) or mean \pm SD or (median;min-max) (n=45)
Age (years)	56.4 \pm 11.1
Gender (Male)	27(60)
Educational level (years)	6.91 \pm 4.08
Family history	7(15.6)
Disease duration (years)	(3; 0-15)
Site of onset	
<i>Limb</i>	37(82.2)
<i>Bulbar</i>	8(17.8)
Pain	24(53.3)
Ncomorbidity	(1; 0-3)
Nmedications	(3; 0-12)
Riluzole use	32 (71.1)
No-invasive ventilation	9(20)
Tracheotomy/Mechanical Ventilation	0(0)
Mobility	
Sit to stand	
<i>Able without assistance</i>	12(26.7)
<i>Able with assistance</i>	19(42.2)
<i>Unable to sit to stand</i>	14(31.1)

Turning in bed	
Able without any help	24(53.3)
Unable without assistance of a person	21(46.7)
Standing position	
Able without assistance	18(40)
Able with assistance	15(33.3)
Unable to keep standing position	12(26.7)
Ambulation capability	
Able without assistance	17(37,8)
Able with assistive	13(28.9)
Unable to walk	15(33.3)
ALSFRS-R total score	28.2±10.6
ALS severity level	
Mild	13(28.9)
Moderate	15(33.3)
Severe	17(37.8)
Muscle strength (global score)	37.2±15.9
SPPB (mobility)	(1; 0-13)
Fatigue	3.42±2.1
ALSAQ-40 domains	
Mobility	72.72±30.79
ADL	68.06±34.34
Eating	36.12±37.68
Communication	50.47±44.65
Emotion	51.67±31.60
Total	279.03±118.26

ALS: Amyotrophic Lateral sclerosis; n: number; %: percentage; SD: standard deviation; min: minimum; max: maximum; ALSFRS-R: Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale-Revised questionnaire; SPPB: Short Physical Performance Battery; ALSAQ-40: Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire-40; Mobility: physical aspects and mobility; ADL: activities in daily living and independence; eating: eating and drinking; communication: communication skills; emotion: emotional aspects;

Table 2: QoL according different clinical and functional conditions

Variable	ALSAQ-40 score	Pvalue
Age		
33-59 years (n=30)	251.1±107.9	0.024*
≥60 years (n=15)	334.8±121.6	
Gender		
Male (n=27)	231.5±97.6	0.001*
Female (n=18)	350.25±112.5	
Ambulation capability		
Yes (n=30)	248.9±109.7	0.014*
Não (n=15)	339.14±114.84	
Disease type		
Familial (n=7)	200,0±73.8	0.053
Sporadic (n=38)	293.6±119.8	
Pain		
Yes (n=24)	316.54±120.5	0.021*
No (n=21)	236.15±102.2	

Disease onset		
Limb (n=37)	266.5±125.2	0.140
Bulbar (n=8)	335.9±70.4	
ALS severity level		
Mild (n=13)	155.3±84.94	<0.002*
Moderate (n=15)	275.4±43.7	
Severe (n=17)	376.9±93.5	

n: number; ALSAQ-40: Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire-40; ALS: Amyotrophic Lateral sclerosis;

Table 3: Correlations between QoL and functional/clinical variables in ALS people

Variables	r ; pvalue
Age	0.38; p=0.010*
Gender (female)	0.45; p=0.002*
Disease duration (years)	-0.12; p=0.449
Comorbidity	0.10; p=0.520
ALSFRS-R	-0.82; p=0.000*
Turning in bed	-0.62; p=0.000*
Ambulation capability	-0.33; p=0.025*
Sit to stand	0.40; p=0.007*
Muscle strength	-0.49; p=0.001*
SPPB	-0.40; p=0.012*
Pain	0.32; p=0.033*
Fatigue	0.35; p=0.021*

ALSFRS-R: Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale-Revised questionnaire; SPPB: Short Physical Performance Battery;

Tabela 4: QoL predictors in ALS

Predictors	R ²	R ² ajuste d	F(1,37)	Pvalue
ALSFRS-R and Fatigue Model	0.689	0.673	4.494	<0.041
ALSFRS-R			-0.760	0.000
Fatigue			0.200	0.041

ALSFRS-R: Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale-Revised questionnaire;

Discussion

In the present study we found worse QoL in severe stages of disease, in old people, in women, in patient unable to walk and who reported pain. We confirm

that functional status is important predictor of QoL in ALS (PRELL, 2019; SHAMSHIRI *et al.*, 2016) and we also identify fatigue as a predictor. Since maintaining QoL during disease course is extremely important, clinician must be aware of the population with worse QoL and the symptoms and factors associated to a poor perception of well-being, as it will influence the choice of optimal treatment.

The nature of ALS is a process of functional losses and progression over time. The outcome is progressive decline that results in an increasing number and severity of impairments, functional limitations and disabilities over time, and that may impact on QoL (BELLO, 2002). However, the relationship between the progression of functional disability in ALS patients and QoL is not a consensus.

The present study verifies a correlation between physical function and QoL, similar to some studies (PRELL, 2019; SHAMISHIRI, 2016), and in opposite to others (KORNER, 2015; LARSSON, 2017; NEUDERT, 2004). One probable explanation for these controversial results might be the difference between the type (generic or disease-specific) of tool utilized to assess QoL (KORNER, 2015; LARSSON, 2017; SHAMISHIRI, 2016). Studies that used a generic instrument to assess QoL in ALS indicated that QoL maintain despite the decline in physical functional (KORNER, 2015; LARSSON, 2017; NEUDERT, 2004) and studies that utilized disease-specific instrument shows a decrease of QoL as physical impairments of ALS increases (PRELL, 2019; SHAMISHIRI, 2016).

Disease-specific QoL instrument seems to contribute to better identify the characteristics related to ALS disease and may be more sensitive to diseases changes, but in the other hand limit the comprehensive view of the non-medical aspects associated with QoL.

Some activities, such as turning in bed, ambulation capability and sit to stand are extremely important mobility task to guarantee the independence of a person. Therefore, we evaluated if the amount of effort or help needed to perform activities mobility aspects are correlated to QoL. We verify a significant correlation between better QoL and independence of performing those mobility tasks,

specially turning in bed. Limitations of changing the position in bed may cause sleep disorders and pain because immobilization (BOENTERT, 2019).

For this reason maintain the mobility task over a longer time as possible, may help ALS patients. To complement the functional assessment measured by ALSFRS-R, a self-report questionnaire, we investigated mobility aspects utilizing SPPB. With this instrument we investigated the execution of a task or action (walk 3 meters, sit to stand 5 times and balance) (GURALNIK *et al.*, 2000).

In our sample, 30 people of 45 were capable to perform it. We found a correlation between SPPB total score and QoL. This finding reinforces the previous results that functional capability contributes to the QoL. The correlation was verified measuring either by self-report or by performing an activity. Nevertheless further research is required to better understand the influence of maintenance of mobility over QoL.

There was a significant negative correlation between muscle strength (physical function) and QoL. This result was corroborated in literature (SHAMSHIRI, 2016). Muscle weakness and atrophy are considered the first signs of ALS. Initial muscle weakness usually occurs in isolated muscles, then it is followed by progressive and generalized atrophy and weakness associated with functional limitations.

Functional status and fatigue of ALS patient are important predictors of QoL, and functional status had strongest influence on it. ALSFRS-S score explained 76% of ALSAQ-40 variation, a similar result (75%) was found for (PRELL *et al.*, 2019). Both instruments are specific to the disease and may have influenced the magnitude of prediction of one over the other.

Fatigue is a common and debilitating symptom among people with ALS, which can cause distress and reduce QoL (GIBBONS, 2018; LOU, 2003; RAMIREZ, 2008). Fatigue in ALS probably has multifactorial and appears to be experienced predominantly as general (feelings of whole-body tiredness) and physical (reversible motor weakness) (GIBBONS, 2018; RAMIREZ, 2008). Despite the adverse effects of fatigue, symptoms can be minimized through effective

management (GIBBONS, 2018). Therefore, recognizing the signs of fatigue, identifying which factors worsen symptoms, and learning how to conserve energy, can have an impact on the QoL of ALS patient.

Were also observed a significant QoL decrements as ALS is getting more severe. This finding is in agreement to literature (PRELL, 2019; SHAMSHIRI, 2016). QoL worsens as impairments progress. Despite progressive physical impairment during disease course and a correlation between the severity of ALS and worse QoL, we did not found significant correlation between QoL and disease duration. This find is corroborated to other study (KORNER, 2015). Disease duration and its progression is very variable between ALS patients. Usually, the life expectancy averages is about 2 to 5 years from the diagnosis, however many people can live with the disease longer than five years and with different impairments (OSKASSON, 2018).

In the current study, QoL showed no differences across disease onset (bulbar or limb) and disease type (sporadic or familial). Some studies reported that bulbar onset have a worse prognosis, higher rate of disability and consequently, worse QoL (KORNER, 2015; SHAMSHIRI, 2016; YOUNG, 2019). However, in the current study, no differences was found between disease onset (bulbar or limb). The differences could be explained by other factors such as different population characteristics, differences of age participants (SHAMSHIRI, 2016; YOUNG, 2019), long time from diagnoses of our study comparing to others (SHAMSHIRI, 2016; YOUNG, 2019), different instrument assessing QoL (KORNER, 2015; YOUNG, 2019) and culture aspects (KORNER, 2015; SHAMSHIRI, 2016; YOUNG, 2019).

Old ALS patient had significant worse QoL than younger. The negative correlation between aging and QoL is in agreement with other study (KORNER, 2015). Functional decline is common in old people and, when aging is associated with a neurodegenerative disease, physical impairment is exacerbated and, perhaps, determines an early worsening of disability and of QoL (MOURA, 2015). Some studies associated aging as a prognostic factor for survivor and physical disability in ALS (CALLER, 2015; MOURA, 2015).

Analysis of QoL according to gender, women had a significant worse QoL scores, than men. Others studies verify that gender had no influence on QoL in ALS patients (KORNER, 2015; SHAMSHIRI, 2016). There is a complex interaction between gender and the clinical features in ALS disease, related to disease onset, aged of onset, clinical course of disease and different biological responses that may interfere on disease impairment and QoL (MCCOMBE, 2010). However, the influence of gender must be further investigated.

Pain is correlated with poor QoL. Associations between QoL and pain have been identified earlier (EDGE, 2020, HANISH, 2015). Pain is frequent symptom in ALS patient and it is largely overlooked in clinical settings, despite stressful experiences of pain and the negative impact that it may cause (EDGE, 2020; HANISH, 2015). Clinicians must be aware that pain worsens QoL and it must be managed effectively throughout the course of the disease.

We acknowledge certain study limitations. First, limitation of our study is its cross-sectional design; therefore, we could not determine the changes of QoL during the progression of the disease. Studies with longitudinal design are needed to investigate the influence of disease progression on QoL. Another limitation is related to the fact that our study relied on a convenience sample of individuals who attended a specialized ALS clinic. Despite ALS outpatient clinic being a public center reference, of a big state in Brazil, it may lack generalizability. The sample size also limited the ALS regression model of this study, once only limited set of factors could be examined. Future studies will be necessary to complement the investigation of QoL in ALS and other variables, such as psychological, spiritual and socioeconomic aspects must be included.

This study highlights the importance of functional status as key variable influencing QoL in ALS. The diversity of factors which have been shown to be related to QoL in ALS, reinforce the importance of implementation of multidisciplinary care. Once ALS is a neurodegenerative disease without cure and QoL should guide the care management, professional should have a close attention in secondary symptoms (i.e.: pain, fatigue) and functional decline, especially in old people and women.

Acknowledge

We thank the participants and their families for their generously contributions;

References

- 1- Oskarsson B, Gendron TF, Staff NP. Amyotrophic Lateral Sclerosis: An Update for 2018. *Mayo Clinic Proceedings*. 2018;93(11):1617. 1628.
- 2- Oh J, Kim J. A. Supportive care needs of patients with amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease and their caregivers: A scoping review. *Journal of Clinical Nursing*. 2017;26(23. 24):4129. 4152.
- 3- Hardiman O, Van Den Berg LH, Kiernan MC. Clinical diagnosis and management of amyotrophic lateral sclerosis. *Nature Reviews Neurology*. 2011;7(11):639. 649.
- 4- Shamshiri H, Fatehi F, Abolfazli R, Hariiechian MH, Sedighi B, Zamani B, *et al*. Trends of quality of life changes in amyotrophic lateral sclerosis patients. *Journal of the Neurological Sciences*. 2016;368:35. 40.
- 5- 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(S3), III16. 21.
- 6- Majmudar S, Wu J, Paganoni S. Rehabilitation in amyotrophic lateral sclerosis: why it matters. *Muscle Nerve*. 2014;50(1):4. 13.
- 7- Neudert C, Wasner M, Borasio GD. 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*. 2004;7(4):551-557.
- 8- Larsson BJ, Ozanne AG, Nordin K, Nygren I. A prospective study of quality

- of life in amyotrophic lateral sclerosis patients. *ActaNeurol Scand.* 2017;136:631-638.
- 9- Prell T, Gaur N, Stubendorff B, Rödiger A, Witte OW, Grosskreutz J. Disease progression impacts health-related quality of life in amyotrophic lateral sclerosis. *J NeurolSci.* 2019. PMID: 30597420
 - 10-Bond L, Bowen G, Mertens B, Denson K, Jordan K, Vidakovic B, Mitchell CS. Associations of Patient Mood, Modulators of Quality of Life, and Pharmaceuticals with Amyotrophic Lateral Sclerosis Survival Duration. *Behav. Sci.* 2020, 10(1), 33; <https://doi.org/10.3390/bs10010033>
 - 11-Lunetta C, Lizio A, Sansone VA, Cellotto NM, Maestri E, Bettinelli M *et al.* Strictly monitored exercise programs reduce motor deterioration in ALS: preliminary results of a randomized controlled trial. *J Neurol.* 2016 Jan;263(1):52. 60.
 - 12-Pavan K, Marangoni BEM, Zinezzi MO, *et al.* Validation of the Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ-40) scale in the portuguese language *Arq. Neuro-Psiquiatr.* 2010 Feb;68(1):48-51.
 - 13-Guedes K, Pereira C, Pavan C, Pavan K, Valerio BCO. Adaptação transcultural e validação da ALS Functional Rating Scale-revised para lingua portuguesa. *Arq Neuro-Psiquiatr.* 2010 Feb. 68(1): 44-7.
 - 14-Geng D, Ou R, Miao X, *et al.* Patients' self-perceived burden, caregivers' burden and quality of life for amyotrophic lateral sclerosis patients: a cross-sectional study. *J Clin Nurs.* 2017 Oct;26(19-20):3188-3199.
 - 15-Sandstedt P, Littorin S, Johansson S, *et al.* Disability and Contextual Factors in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis - A Three-Year Observational Study. *J Neuromuscul Dis.* 2018;5(4):439-449.
 - 16-Hanisch F, Skudlarek A, Berndt J, *et al.* Characteristics of pain in a amyotrophic lateral sclerosis. *Brain Behav.* 2015 Mar;5(3):e00296.
 - 17-Paternostro-Sluga T, Grim-Stieger M, Posch M, *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. *J Rehabil Med.* 2008 Aug;40(8):665-71.

- 18-Guralnik JM, Ferrucci L, Pieper CF, Leveille SG, Markides KS, Ostir GV, Studenski S, Berkman LF, Wallace RB. Lower extremity function and subsequent disability: consistency across studies, predictive models, and value of gait speed alone compared with the short physical performance battery. *J Gerontol A BiolSci Med Sci.* 2000; 55(4):M221. 31. [PubMed: 10811152]
- 19-Toledo FO, Junior WN, Speciali JG, Sobreira CFDR, *et al.* Cross-cultural adaptation and validation of the Brazilian version of the fatigue Severity Scale (FSS) 2011Apr, 14(7):329-330
- 20-Bello-Haas V. Framework for Rehabilitation of Neurodegenerative Diseases:Planning Care and Maximizing Quality of Life. *Neurology Report.* 2002;26(3):115-129.
- 21-Korner S, Kollwe K, Abdulla S, Zapf A, Dengler R, Petri S. Interaction of physical function, quality of life and depression in amyotrophic lateral sclerosis: characterization of a large patient cohort. *BMC Neurology* (2015)15:84.
- 22-Boentert M. Sleep disturbances in patients with amyotrophic lateral sclerosis: current perspectives*NatSci Sleep.* 2019; 11: 97. 111.
- 23-Gibbons C, Pagnini F, Friede T, Young CA. Treatment of fatigue in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2018, Issue 1. Art. No.: CD011005. DOI: 10.1002/14651858.CD011005.pub2.
- 24-Lou JS, Reeves A, Benice T, Sexton G. Fatigue and depression are associated with poor quality of life in ALS.*Neurology.* 2003 Jan 14;60(1):122-3.
- 25-Ramirez C, Piemonte MEP, Callegaro D, Silva HCA. Fatigue in amyotrophic lateral sclerosis: Frequency and associated factors*Amyotrophic Lateral Sclerosis* Volume 9, 2008 . 75-80.
- 26-Young CA, Ealing J, McDermott C, Williams T, Al-Chalabi A, Majeed T, Burke G, Pinto A, Dick D, *et al.* The relationships between symptoms, disability, perceived health and quality of life in amyotrophic lateral

sclerosis/motor neuron disease. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration, 2019;0:1-10

27-Moura MC, Novaes MR, Eduardo EJ, Zago Y, Freitas RD, Casulari LA. Prognostic Factors in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Population-Based Study. PLoS One. 2015; 10(10): e0141500.

28-Caller TA, Andrews A, Field NC, Henegan PL, Stommel EW. The epidemiology of Amyotrophic lateral sclerosis in New Hampshire, USA, 2004. 2007. Neurodegener Dis 2015;15(4):202-6.

29-McCombe PA, Henderson RD. Effects of gender in amyotrophic lateral sclerosis. Gend Med. 2010 Dec;7(6):557-70.

30-Edge R, Mills R, Tennant A, Diggle PJ, Young CA. TONiC study group do pain, anxiety and depression influence quality of life for people with amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease? a national study reconciling previous conflicting Literature. J Neurol. 2020 Mar;267(3):607-615. doi: 10.1007/s00415-019-09615-3. Epub 2019 Nov 7.

REFERÊNCIAS

- ALMEIDA, Flavia Cesarino *et al.* Correlation between neuropathic pain and quality of life. **BrJP**, [s. l.], Dec/2018 2018. DOI 10.5935/2595-0118.20180066. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2595-31922018000400349. Acesso em: 23 mar. 2020.
- CAR, G. J. *et al.* Percutaneous endoscopic gastrostomy versus nasogastric tube feeding for adults with swallowing disturbances (Review). n. 5, 2017.
- CAROLINE, A. *et al.* The Role of Moderate Aerobic Exercise as Determined by Cardiopulmonary Exercise Testing in ALS. v. 2018, 2018.
- CHESANI, Fabiola Hermes *et al.* Quality of life perception of people with motor disability: differences between wheelchair dependent and ambulatory patients. **Fisioterapia e Pesquisa**, [s. l.], Oct/2018 2018.
- CLAWSON, L. L. *et al.* Degeneration A randomized controlled trial of resistance and endurance exercise in amyotrophic lateral sclerosis. **Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration**, v. 0, n. 0, p. 1. 9, 2017.
- CHIÒ, A. *et al.* Global epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review of the published literature. **Neuroepidemiology**, v. 41, n. 2, p. 118. 130, 2013.
- DANTAS MELO, Ana Paula F. D *et al.* **Esclerose lateral amiotrófica em um paciente idoso: relato de experiência.** 2017. TCC (Enfermagem) - -, [S. l.], 2017.
- FREIRE, N. M. *et al.* Tradução e validação da versão brasileira da escala de gravidade na esclerose lateral amiotrófica (Egela) Translation and validation of the amyotrophic lateral sclerosis severity scale (ALSS) ACEITO PARA PUBLICAÇÃO. v. 16, n. 4, p. 316. 322, 2009.
- GIBBONS, Chris *et al.* Treatment of fatigue in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. **Cochrane Database Syst Rev**, [s. l.], Jan/2015 2018. DOI 10.1002/14651858.CD011005.pub2. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6494184/>. Acesso em: 25 mar. 2020.
- GOMES, CA *et al.* Percutaneous endoscopic gastrostomy versus nasogastric tube feeding for adults with swallowing disturbances. **Cochrane Database Syst Rev.**, [s. l.], 2015. DOI 10.1002/14651858.CD008096.pub4. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25997528>. Acesso em: 23 mar. 2020.
- GUEDES, K. *et al.* Cross-cultural adaptation and validation of als Functional Rating Scale-Revised in Portuguese language. **Arquivos de neuro-psiquiatria**, v. 68, n. 1, p. 44. 7, 2010.
- GUIMARÃES, Maria Talita dos Santos *et al.* The benefits of neurofunctional physiotherapy in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: a systematic review. **ABCS Health Sciences**, [s. l.], n. 2, ed. 41, 2016.

HARDIMAN, O.; VAN DEN BERG, L. H.; KIERNAN, M. C. Clinical diagnosis and management of amyotrophic lateral sclerosis. **Nature Reviews Neurology**, v. 7, n. 11, p. 639. 649, 2011.

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

OH, J.; KIM, J. A. Supportive care needs of patients with amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease and their caregivers: A scoping review. **Journal of Clinical Nursing**, v. 26, n. 23. 24, p. 4129. 4152, 2017.

ORSINI, M. *et al.* Qualidade de vida de cuidadores e pacientes com diagnóstico de esclerose lateral amiotrófica. **Revista Neurociências**, v. 20, n. 2, p. 215. 221, 2012.

OSKARSSON, B.; GENDRON, T. F.; STAFF, N. P. Amyotrophic Lateral Sclerosis: An Update for 2018. **Mayo Clinic Proceedings**, v. 93, n. 11, p. 1617. 1628, 2018.

PAVAN, K. *et al.* Validation of the amyotrophic lateral sclerosis assessment questionnaire (ALSAQ-40) scale in the Portuguese language. **Arquivos de neuropsiquiatria**, v. 68, n. 1, p. 48. 51, 2010.

PAYNE, C.; PJ, W.; MARTIN, S. Interventions for fatigue and weight loss in adults with advanced progressive illness (Review). n. 4, 2017.

PRADO L. G., Rousseff, ROCHA N. P., SOUZA L. C., BICALHO I. C. S., GOMEZ R. S., VIDIGAL-LOPES M., BRAZ N. F. T., VIEIRA E. C. M., TEIXEIRA A. L. Longitudinal assessment of clinical and inflammatory markers in patients with amyotrophic lateral sclerosis. **Journal of the Neurological Sciences** v.394, p. 69-74, 2018.

ROWLAND, L.; SHNEIDER, N. The clinical diagnosis of ALS is probably correct in more than 95 percent of cases. 1 However, because. **English Journal**, v. 344, n. 22, p. 1688. 1700, 2001.

SHAMSHIRI, H. *et al.* Trends of quality of life changes in amyotrophic lateral sclerosis patients. **Journal of the Neurological Sciences**, v. 368, p. 35. 40, 2016.

SIMMONS, Zachary. Patient-Perceived Outcomes and Quality of Life in ALS. **Neurotherapeutics**, [s. l.], 2015.

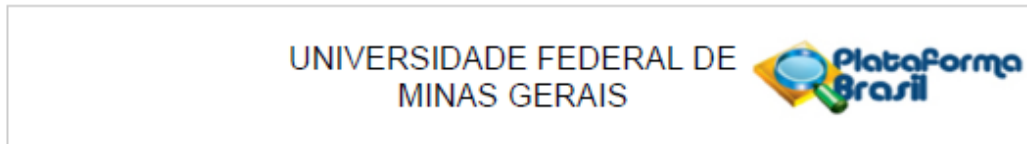
SIQUEIRA, Sue Christine *et al.* Quality of life of patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. **Revista RENE**, [s. l.], Feb/2017 2017. DOI 10.15253/2175-6783.2017000100019. Disponível em: https://www.researchgate.net/publication/313885501_Quality_of_life_of_patients_with_Amyotrophic_Lateral_Sclerosis. Acesso em: 23 mar. 2020.

STAVROULAKIS, T *et al.* Gastrostomy use in motor neurone disease (MND): A review, meta-analysis and survey of current practice. **Amyotroph Lateral SclerFrontotemporalDegener.**, [s. l.], Mar/2013 2013. DOI 10.3109/17482968.2012.723722. Disponível em:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22985431>. Acesso em: 24 mar. 2020.

ANEXOS

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



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Treinamento Funcional e de Treinamento de Cuidadores sobre os Aspectos Físico-funcionais e de Qualidade de Vida em Indivíduos com Esclerose Lateral Amiotrófica

Pesquisador: MARIANA ASMAR ALENCAR COLLARES

Área Temática:

Versão: 2

CAAE: 08661019.9.0000.5149

Instituição Proponente: Escola de Educação Física, Fisioterapia e Terapia Ocupacional

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 3.434.530

Apresentação do Projeto:

Esta versão do projeto de pesquisa responde pendências do parecer de número 3.257.816.

Desenho do projeto inalterado em relação ao referido parecer:

Conforme apresentado pelos proponentes, na Plataforma Brasil:

"Este projeto envolverá duas etapas. Primeiramente, os indivíduos com ELA [Esclerose Lateral Amiotrófica] e seus cuidadores, que são atendidos no Ambulatório de Doenças Neuromusculares da UFMG, serão avaliados e acompanhados longitudinalmente pela equipe de fisioterapia. Esta etapa permitirá que o pesquisador identifique as reais necessidades da população atendida no ambulatório e as mudanças funcionais que ocorrem ao longo de um tempo, informações que auxiliarão na implementação de um Ensaio clínico, a ser realizado na etapa posterior. O Ensaio Clínico Aleatorizado e Randomizado será realizado para avaliar o impacto de um programa de treinamento funcional específico à tarefa e de treinamento de cuidadores sobre os aspectos físicos, funcionais e de qualidade de vida em indivíduos com Esclerose Lateral Amiotrófica".

Critério de inclusão: "amostra será composta por indivíduos diagnosticados com ELA "provável" ou "definida", conforme os critérios de Awaji e acompanhados no Ambulatório de Doenças

Endereço: Av. Presidente Antônio Carlos, 6627 2º Ad S1 2005
Bairro: Unidade Administrativa II **CEP:** 31.270-901
UF: MG **Município:** BELO HORIZONTE
Telefone: (31)3409-4592 **E-mail:** coep@prpq.ufmg.br

UNIVERSIDADE FEDERAL DE
MINAS GERAIS



Continuação do Parecer: 3.434.530

Neuromusculares do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais".

Para o estudo longitudinal, serão incluídos todos voluntários; para o ensaio clínico, os participantes do estudo longitudinal serão sorteados em dois grupos:

"Grupo 1: receberá, inicialmente, o treinamento dos cuidadores e em relação às transferências, cuidados básicos, posicionamento e uso de dispositivos de auxílio e, somente depois de 3 meses, será introduzido o programa de treinamento funcional do indivíduo com ELA. Grupo 2: receberá, inicialmente, o treinamento do programa de treino funcional do indivíduo com ELA e, somente depois de 3 meses, os cuidadores serão treinados em relação às transferências, cuidados básicos, posicionamento e uso de dispositivos de auxílio".

"Todos os indivíduos com ELA, que tiverem concordado em participar voluntariamente do estudo, serão acompanhados longitudinalmente pela equipe de fisioterapia.

Os acompanhamentos serão realizados no mesmo dia da consulta médica que ocorrem de 3 em 3 meses, em média".

Objetivo da Pesquisa:

Conforme formulário de informações básicas:

"Objetivo Primário:

Acompanhar longitudinalmente indivíduos diagnosticados com Esclerose Lateral Amiotrófica e verificar o impacto do treinamento funcional e de treinamento de cuidadores sobre os aspectos físicos, funcionais, psiquiátricos e de qualidade de vida nestes indivíduos.

Objetivo Secundário:

1) Avaliar e acompanhar longitudinalmente os indivíduos com ELA que são atendidos em um ambulatório de referências no atendimento de Doenças Neuromusculares e seus cuidadores.2)

Avaliar a efetividade (melhora e/ou manutenção de capacidade física) de um programa de treinamento funcional a ser realizado no domicílio.3) Avaliar o impacto do programa de treinamento funcional a ser realizado no domicílio sobre os aspectos funcionais e de qualidade de vida. 4) Avaliar os efeitos de um programa de treinamento de transferências, cuidados básicos, posicionamento e uso de dispositivos de auxílio oferecido a cuidadores formais ou informais de indivíduos com Esclerose Lateral Amiotrófica sobre a funcionalidade e qualidade de vida".

Endereço: Av. Presidente Antônio Carlos,6627 2º Ad SI 2005

Bairro: Unidade Administrativa II CEP: 31.270-901

UF: MG Município: BELO HORIZONTE

Telefone: (31)3409-4592

E-mail: coep@prpq.ufmg.br

Continuação do Parecer: 3.434.530

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Conforme descrito pelos pesquisadores:

"Riscos:

o participante terá risco de se cansar, mas nada além daqueles presentes em sua rotina diária, uma vez que as atividades a serem treinadas são as que o paciente já realiza no dia a dia. O participante poderá sentir cansaço na avaliação, uma vez que terá de responder algumas perguntas e, caso consiga andar, deverá andar 3 metros. Entretanto, o cansaço tende a desaparecer com o tempo. Entretanto, será permitido a qualquer momento que

o participante pare para descansar.

Benefícios:

O participante e futuros participantes poderão se beneficiar com os resultados desse estudo. Os resultados obtidos irão colaborar com o conhecimento científico sobre aspectos ELA, contribuindo para futuros desenvolvimentos de modelos de intervenção e cuidado".

Redação dos riscos está lacunar: explicitar os riscos do estudo longitudinal e do ensaio clínico, em especial os riscos do treinamento que será proposto para ser executado pelos participantes em casa. Nos novos modelos de TCLE, os riscos descritos para as atividades são tidos como riscos físicos de baixa magnitude. Tendo em vista os esclarecimentos do TCLE, considera-se a relação risco x benefício adequada.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Projeto de pesquisa da pesquisadora responsável, aprovado em câmara departamental, não conta com fontes de financiamento e tem término previsto para dezembro de 2021.

Pendências do parecer de número 3.257.816 atendidas de maneira satisfatória, conforme documentos de carta-resposta e respectivos arquivos-documentos anexados à Plataforma Brasil (Justificativa.pdf, parecerdepe.pdf, Cartaresposta.pdf, termos de consentimento acrescidos em 18/06/2019).

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Adequados.

Recomendações:

Sem recomendações.

Endereço: Av. Presidente Antônio Carlos, 6627 2º Ad SI 2005
 Bairro: Unidade Administrativa II CEP: 31.270-901
 UF: MG Município: BELO HORIZONTE
 Telefone: (31)3409-4592 E-mail: coep@prpq.ufmg.br

UNIVERSIDADE FEDERAL DE
MINAS GERAIS



Continuação do Parecer: 3.434.530

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Aprova-se o projeto de pesquisa.

Considerações Finais a critério do CEP:

Tendo em vista a legislação vigente (Resolução CNS 466/12), o CEP-UFMG recomenda aos Pesquisadores: comunicar toda e qualquer alteração do projeto e do termo de consentimento via emenda na Plataforma Brasil, informar imediatamente qualquer evento adverso ocorrido durante o desenvolvimento da pesquisa (via documental encaminhada em papel), apresentar na forma de notificação relatórios parciais do andamento do mesmo a cada 06 (seis) meses e ao término da pesquisa encaminhar a este Comitê um sumário dos resultados do projeto (relatório final).

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_1283946.pdf	25/06/2019 09:35:47		Aceito
Outros	Justificativa.pdf	25/06/2019 09:34:19	MARIANA ASMAR ALENCAR COLLARES	Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	parecerdepe.pdf	25/06/2019 09:20:47	MARIANA ASMAR ALENCAR COLLARES	Aceito
Outros	Cartaresposta.pdf	25/06/2019 09:20:06	MARIANA ASMAR ALENCAR COLLARES	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	termoconsentimentoensaioclinicoCUIDADOR.pdf	18/06/2019 12:31:30	MARIANA ASMAR ALENCAR COLLARES	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	termoconsentimentoensaioclinico.pdf	18/06/2019 12:31:19	MARIANA ASMAR ALENCAR COLLARES	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	termoconsentimentoacompanhamentolongitudinal.pdf	18/06/2019 12:31:07	MARIANA ASMAR ALENCAR COLLARES	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	ProjetoMarianaAlencar.pdf	22/02/2019 11:14:29	MARIANA ASMAR ALENCAR COLLARES	Aceito
Declaração de Instituição e	pareceramaradepartamento.pdf	15/01/2019 09:52:11	MARIANA ASMAR ALENCAR	Aceito

Endereço: Av. Presidente Antônio Carlos, 6627 2º Ad SI 2005
Bairro: Unidade Administrativa II CEP: 31.270-901
UF: MG Município: BELO HORIZONTE
Telefone: (31)3409-4592

E-mail: coep@prpq.ufmg.br

UNIVERSIDADE FEDERAL DE
MINAS GERAIS



Continuação do Parecer: 3.434.530

Infraestrutura	parecercamaradepartamento.pdf	15/01/2019 09:52:11	COLLARES	Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	HC.pdf	13/01/2019 12:28:24	MARIANA ASMAR ALENCAR COLLARES	Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	ambulatorioneurologia.pdf	13/01/2019 12:28:15	MARIANA ASMAR ALENCAR COLLARES	Aceito
Folha de Rosto	folhaderostoMarianaAlencar.pdf	13/01/2019 11:46:47	MARIANA ASMAR ALENCAR COLLARES	Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

BELO HORIZONTE, 03 de Julho de 2019

Assinado por:

Eliane Cristina de Freitas Rocha
(Coordenador(a))

Endereço: Av. Presidente Antônio Carlos, 6627 2º Ad SI 2005
Bairro: Unidade Administrativa II CEP: 31.270-901
UF: MG Município: BELO HORIZONTE
Telefone: (31)3409-4592 E-mail: coep@prpq.ufmg.br

APÊNDICES

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

APÊNDICE 1: TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

TÍTULO DO PROJETO: *Impacto de um Programa de Treinamento Funcional e de Treinamento de Cuidadores sobre os Aspectos Físico-funcionais e de Qualidade de Vida em Indivíduos com Esclerose Lateral Amiotrófica - PRIMEIRA ETAPA DO ESTUDO: ACOMPANHAMENTO LONGITUDINAL*

INFORMAÇÕES GERAIS: O(a) Senhor(a) está sendo convidado (a) a participar de um projeto de pesquisa com o objetivo de acompanhá-lo ao longo do tempo.

DESCRIÇÃO DOS TESTES A SEREM REALIZADOS: O(A) Senhor(a) ou seu responsável (cuidador) responderá um questionário contendo perguntas sobre seus dados pessoais, sobre sua saúde e condições de vida e também serão feitos testes clínicos de mobilidade (capacidade de virar na cama, ficar de pé, sentar e levantar e andar). O(A) Sr(a) será avaliado(a) e reavaliado(a) pela fisioterapia no mesmo dia do agendamento da consulta médica no Ambulatório de Doenças Neuromusculares, não necessitando de comparecer em outro dia para a avaliação fisioterapêutica. As avaliações terão a duração de no máximo 1 hora. Os dados serão coletados por um pesquisador treinado para realizar todos os procedimentos. O pesquisador irá te explicar os resultados encontrados na avaliação. Para garantir o seu anonimato, serão utilizadas senhas numéricas. Assim, em momento algum haverá divulgação do seu nome.

RISCOS: O(A) Senhor(a) poderá sentir cansaço na avaliação, mas que tende a desaparecer com o tempo. Entretanto, será permitido a qualquer momento que você pare para descansar.

BENEFÍCIOS: O(A) Senhor(a) e futuros participantes poderão se beneficiar com os resultados desse estudo. Os resultados obtidos irão colaborar com o conhecimento científico sobre aspectos ELA, contribuindo para futuros desenvolvimentos de modelos de intervenção e cuidado com o indivíduo com ELA.

NATUREZA VOLUNTÁRIA DO ESTUDO/ LIBERDADE PARA SE RETIRAR DO ESTUDO: A sua participação é voluntária. O(A) Senhor(a) tem o direito de se recusar a participar do

estudo sem dar nenhuma razão para isso e a qualquer momento, sem que isso afete de alguma forma a atenção que senhor(a) recebe dos profissionais de saúde envolvidos com seu cuidado à saúde, ou traga qualquer prejuízo ao seu tratamento.

RESSARCIMENTO E INDENIZAÇÃO: O(A) Senhor(a) não terá qualquer tipo de despesa para participar da pesquisa e não receberá nenhuma forma de pagamento pela participação no estudo. Em caso de dano, comprovadamente causado pela pesquisa, é previsto ressarcimento por parte dos pesquisadores.

OUTRAS INFORMAÇÕES: O(A) Senhor(a) deverá assinar duas vias, sendo que uma ficará em sua posse e a outra em posse do pesquisador. Todas as páginas deste documento deverão ser rubricadas. O pesquisador poderá ser consultado em caso de dúvidas referentes à avaliação. Caso tenha dúvidas em relação às questões éticas da pesquisa, o COEP poderá ser contatado.

Responsável: *Pesquisadora:* Profa. Mariana Asmar Alencar (31) 99205-3198

Instituição: Universidade Federal de Minas Gerais. - Departamento de Fisioterapia: Escola de Educação Física, Fisioterapia e Terapia Ocupacional- 3º andar, Campus Pampulha, Fone: (31)3409-4783; - Ambulatório Bias Fortes- Hospital das Clínicas/ UFMG: Alameda Álvaro Celso, s/nº - Santa Efigênia - Belo Horizonte / MG - Anexo ao Hospital das Clínicas da UFMG. Fone: (31)3409- 9545.

Comitê de ética em pesquisa: (31) 3409-4592. Av. Antônio Carlos, 6627. Unidade Administrativa II2º andar- Sala 2005. Campus Pampulha, BH/MG. CEP 31270-901

DECLARAÇÃO E ASSINATURA

Eu, _____ li e entendi todas as informações sobre o estudo, sendo os objetivos, procedimentos e linguagem técnica satisfatoriamente explicados. Tive tempo suficiente para considerar a informação acima e tive a oportunidade de tirar todas as minhas dúvidas. Estou assinando este termo voluntariamente e tenho direito, de agora ou mais tarde, discutir qualquer dúvida que venha a ter com relação à pesquisa.

**ASSINANDO ESTE TERMO DE CONSENTIMENTO, EU ESTOU INDICANDO
QUE CONCORDO EM PARTICIPAR DESTE ESTUDO.**

Assinatura do Participante: _____ Data:

Assinatura da Testemunha: _____ Data:

Assinatura do Investigador: _____ Data:

APÊNDICE 2: Protocolo de avaliação

PROTOCOLO DE AVALIAÇÃO

1. Data: ____/____/____

I- DADOS DE IDENTIFICAÇÃO

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

- (1) *Não*
(2) *Sim*

Número de comorbidades: _____

20. Uso de medicamentos

(1) *Não*

(2) *Sim* Número de medicamentos: _____

31 B.Qual(ais)? _____

21. Em uso de Riluzol?

(1) *Não*

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

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

23. Data (ano) do diagnóstico: _____

24. 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:* _____

25. Usa o Ambu?

(1) *Não*

(2) *Sim* Frequência (número de vezes por dia)? _____

26. Dor

(1) *Não*

(2) *Sim.* Local? _____

AValiação Funcional Específica/ Fisioterapia

27. Força (TFMM)

Flexor do quadril:	MID _____	MIE _____
Extensor de joelho:	MID _____	MIE _____
Dorsoflexores:	MID _____	MIE _____

Flexores plantares: MID MIE

Flexor ombro: MSD MSE

Flexor cotovelo: MSD MSE

Extensor de punho: MSD MSE

Flexor de punho: MSD MSE

28. Faz uso de algum dispositivo de auxílio?

- (1) Não
(2) Sim. Qual? _____

29. 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

30. 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

31. 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

TESTES ESPECIAIS

32. SPPB

EQUILÍBRIO

Teste equilíbrio com os PÉS JUNTOS

- (1) Manteve por 10 segundos (1 PONTO)
(2) Não manteve por 10 seg (0 PONTO) TEMPO: _____
(3) Não tentou/ conseguiu(0 PONTO) MOTIVO: _____

Teste equilíbrio SEMI-TANDEN

- (1) Manteve por 10 segundos (1 PONTO)
(2) Não manteve por 10 seg (0 PONTO) TEMPO: _____
(3) Não tentou/ conseguiu(0 PONTO) MOTIVO: _____

Teste equilíbrio TANDEN

- (1) Manteve por 10 segundos (2 PONTOS)
(2) Manteve por 3 a 9,99 seg (1 PONTO) TEMPO: _____
(3) Manteve por menos que 3 seg (0 PONTO) TEMPO: _____
(4) Não tentou/ conseguiu(0 PONTO) MOTIVO: _____

Quadro 1: se o paciente NÃO realizou o teste ou falhou, marque o MOTIVO:

- 1) Tentou, mas não conseguiu
- 2) Não consegue manter-se na posição sem ajuda
- 3) Não tentou, o avaliador sentiu-se inseguro
- 4) Não tentou, o paciente sentiu-se inseguro
- 5) O paciente não conseguiu entender as instruções
- 6) Outros; _____

7) O pte recusou a participação

ANDAR 3 METROS (VELOCIDADE USUAL)

Tempo (seg).: 1ª tentativa: _____ (TEMPO SEGUNDOS)

Apoio para a primeira caminhada:

(1) Nenhum (2) Bengala (3) Andador (4) Muleta (5) Outra pessoa

Tempo (seg).: 2ª tentativa: _____ (TEMPO SEGUNDOS)

(1) Nenhum (2) Bengala (3) Andador (4) Muleta (5) Outra pessoa

Quadro 2: Se o paciente **NÃO realizou o teste ou falhou**, marque o **MOTIVO**:1) *Tentou, mas não conseguiu*2) *O paciente não consegue caminhar sem ajuda de outra pessoa*3) *Não tentou, o avaliador julgou inseguro*4) *Não tentou, o paciente sentiu-se inseguro*5) *O paciente não conseguiu entender as instruções*6) *Outros (Especifique) _____*7) *O paciente recusou participação*

MENOR TEMPO DENTRE AS 2 CAMINHADAS: _____

CAMINHADA DE 3 METROS:

(1) Tempo >6,52 seg (1 PONTO)

(2) Tempo de 4,66 a 6,52 seg (2 PONTOS)

(3) Tempo de 3,62 a 4,65 seg (3 PONTOS)

(4) Tempo < 3,62 seg (4 PONTOS)

LEVANTAR-SE DE UMA CADEIRA**LEVANTAR DE UMA CADEIRA (BRAÇOS CRUZADOS SOBRE O PEITO)**

Levantou-se sem ajuda e com segurança: (1) Sim (2) Não

(1) Levantou-se **SEM** usar os **BRAÇOS (VÁ PARA O TESTE DE 5 VEZES)**(2) **USOU** os **BRAÇOS** para levantar-se (0 PONTO)(3) Teste **NÃO COMPETADO OU NÃO REALIZADO** (0 PONTO)Quadro 3: Se o paciente **NÃO realizou o teste ou falhou**, marque o **MOTIVO**:1) *Tentou, mas não conseguiu*2) *O paciente não conseguiu levantar-se da cadeira sem ajuda*3) *Não tentou, o avaliador sentiu-se inseguro*4) *Não tentou, o paciente sentiu-se inseguro*5) *O paciente não conseguiu entender as instruções*6) *Outros; _____*7) *O pte recusou participação***LEVANTAR-SE E SENTAR-SE 5 VEZES (O MAIS RÁPIDO POSSÍVEL)**

Tempo: _____ (SEGUNDOS)

Levantou-se 5 vezes com segurança: (1) Sim (2) Não

64 Quadro 4: Se o paciente **NÃO realizou o teste ou falhou**, marque o **MOTIVO**:1) *Tentou, mas não conseguiu*2) *O paciente não conseguiu levantar-se da cadeira sem ajuda*3) *Não tentou, o avaliador sentiu-se inseguro*4) *Não tentou, o paciente sentiu-se inseguro*5) *O paciente não conseguiu entender as instruções*6) *Outros; _____*7) *O pte recusou a participação***PONTUAÇÃO LEVANTAR-SE DA CADEIRA:**

(1) Não conseguiu levantar 5X ou teste em tempo > 60 seg (0 PONTO)

(2) Tempo de 16,70 seg ou mais (1 PONTO)

(3) Tempo de 13,70 seg a 16,69 seg (2 PONTO)

(4) Tempo de 11,20 seg a 13,69 (3 PONTO)

(5) Tempo de 11,19 seg ou menos (4 PONTO)

PONTUAÇÃO TOTAL NOS TESTES DE EQUILÍBRIO: _____(soma dos pontos dos testes equilíbrio)

PONTUAÇÃO TOTAL NO TESTE DE CAMINHADA: _____

PONTUAÇÃO TOTAL NO TESTE LEVANTAR-SE DA CADEIRA: _____

PONTUAÇÃO TOTAL (SOMA PONTUAÇÃO ACIMA): _____

33. 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	

34. 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

SOMATÓRIA MOBILIDADE (1-10): _____
SOMATÓRIA AVD (11-20): _____
SOMATÓRIA ALIMENTAÇÃO E DEGLUTIÇÃO (21-23): _____
SOMATÓRIA COMUNICAÇÃO (24-30): _____
SOMATÓRIA ASPECTOS EMOCIONAIS (31-40): _____
TOTAL: _____

35. Escala de severidade de fadiga

INSTRUÇÕES: Orientar o paciente a escolher um escore de 1 a 7. O escore 1 indica uma forte **discordância** com o item e o **7 uma forte concordância**. As afirmações/itens referem-se as duas últimas semanas.

DESCRIÇÃO DOS ITENS	Escore						
1 Minha motivação é menor quando eu estou fadigado	1	2	3	4	5	6	7
2 Exercícios me deixam fadigado	1	2	3	4	5	6	7
3 Eu estou facilmente fadigado	1	2	3	4	5	6	7
4 A fadiga interfere com meu desempenho	1	2	3	4	5	6	7
5 A fadiga causa problemas frequentes para mim	1	2	3	4	5	6	7
6 Minha fadiga impede um desempenho físico constante	1	2	3	4	5	6	7
7 A fadiga interfere com a execução de certas obrigações e responsabilidades	1	2	3	4	5	6	7
8 A fadiga é um dos três sintomas mais incapacitantes que tenho	1	2	3	4	5	6	7
9 A fadiga interfere com meu trabalho, minha família ou com minha vida social	1	2	3	4	5	6	7
TOTAL							

Escore total (pontuação das respostas dividido por 9 → cálculo da média entre todos os itens): _____

Presença de fadiga (≥ 4 indica presença de fadiga):

(1) Não

(2) Sim