

Avaliação da qualidade de vida de pacientes portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) em Brasília

Quality of life evaluation in Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) patients in Brasilia

Fabício Marinho Bandeira¹, Nadja Nara Camacam de Lima Quadros², Karlo Jozefo Quadros de Almeida³, Rafaela de Moraes Caldeira⁴

RESUMO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neuromuscular de caráter degenerativo e de causa desconhecida, que compromete tanto o Sistema Nervoso Central quanto o Periférico. Esta afecção é caracterizada pela morte seletiva de um grupo de neurônios motores da medula, do tronco cerebral e das vias cortico-espinhais e cortico-bulbares. A insuficiência respiratória progressiva é a principal causa de morte nos pacientes acometidos. **Objetivo.** Avaliar a qualidade de vida de portadores de ELA em Brasília-DF, através do Questionário de Avaliação da Esclerose Lateral Amiotrófica (ALSAQ-40/BR). **Método.** Estudo descritivo que avaliou a qualidade de vida de 16 pacientes acometidos por ELA, em regime de internação domiciliar, de ambos os sexos, com idade entre 39 e 80 anos, utilizando-se a escala ALSAQ-40/BR. **Resultados.** Verificou-se que todos os domínios da escala utilizada estiveram alterados na amostra estudada, observando-se que a mínima pontuação (35 pontos) foi atribuída ao domínio emocional e a máxima (98 pontos) foi relacionada ao domínio mobilidade. **Conclusão.** De todos os domínios avaliados, a função motora foi a mais danificada, devido ao comprometimento progressivo da musculatura voluntária. Apesar da grave limitação nas AVD's, não foram encontrados resultados comprometedores no domínio emocional dos pacientes avaliados.

Unitermos. Esclerose Amiotrófica Lateral, Avaliação, Qualidade de Vida.

Citação. Bandeira FM, Quadros NNCL, Almeida KJQ, Caldeira RM. Avaliação da qualidade de vida de pacientes portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) em Brasília.

Trabalho realizado no Centro de Educação e Tecnologia em Ciências da Saúde - Unixetrex, Brasília-DF, Brasil.

1. Fisioterapeuta, Especialista em Fisioterapia Neurofuncional Adulto e Infantil, Unixetrex, Brasília-DF, Brasil.
2. Fisioterapeuta, Mestre, Coordenadora e Docente do curso de Pós-Graduação de Fisioterapia em Neurogeriatria da Unixetrex, Brasília-DF, Brasil.
3. Médico, Especializado em cirurgia geral pela Secretaria de Estado de Saúde - DF (SES), Coordenador Pedagógico da área médica do Unixetrex, Brasília-DF, Brasil.
4. Fisioterapeuta, Especialista em Fisioterapia Neurofuncional Adulto e Infantil, Unixetrex, Brasília-DF, Brasil.

ABSTRACT

The Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a neuromuscular disease of degenerative and unknown cause, which undermines both the central nervous system and the highway. This disease is characterized by selective death of a group of motor neurons in the spinal cord, brainstem and cortico-spinal pathways and cortico-medullary. The progressive respiratory failure is the leading cause of death in affected patients. **Objective.** To evaluate the quality of life of patients with ALS in Brasilia-DF, through the Assessment Questionnaire Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALSAQ-40/BR). **Method.** A descriptive study that evaluated the quality of life in 16 patients affected by ALS, under home care, of both sexes, aged between 39 and 80 years, using the scale ALSAQ-40/BR. **Results.** It was found that all areas of the scales used were altered in the sample, noting that the minimum score (35 points) was attributed to the emotional and the maximum (98 points) was related to the domain mobility. **Conclusion.** Of all the areas assessed, the motor function was most impaired, due to progressive impairment of voluntary muscles. Despite the serious limitations in ADL's, no results were found in compromising emotional patients.

Keywords. Amyotrophic Lateral Sclerosis, Assessment, Quality of Life.

Citação. Bandeira FM, Quadros NNCL, Almeida KJQ, Caldeira RM. Quality of life evaluation in Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) patients in Brasilia.

Endereço para correspondência:

Fabício M Bandeira
Qnl 30 Via Ln 30 Casa 32
CEP 72160-300, Brasília-DF, Brasil
Tel (61) 3475-2142 / 9283-6194
E-mail: fabriciomarinho3@hotmail.com

Artigo Original
Recebido em: 07/05/09
Aceito em: 22/01/10
Conflito de interesses: não

INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa que acomete tanto o neurônio motor superior quanto o inferior, caracterizada pela deterioração progressiva das células do núcleo motor dos nervos cranianos do tronco encefálico, do corno anterior da medula e das vias cortico-espinais e cortico-bulbares. Nessa doença, não há comprometimento primário das funções sensitivas, vesico-esfincterianas e sexuais como também das funções corticais superiores como inteligência e memória¹.

A ELA é responsável por 66% dos pacientes com doenças do neurônio motor, sendo mais comum nos homens idosos². A média de início dos sintomas é a 5ª década de vida, mas a afecção pode se iniciar em qualquer idade no adulto. A sobrevida é de 4 a 5 anos em 50% dos casos, mas em 15%, é igual ou superior a 10 anos³.

Acredita-se que sua etiologia seja multifatorial, incluindo componentes genéticos e ambientais. O mecanismo de morte neuronal permanece incerto, porém acredita-se que ocorre devido ao excesso de radicais livres resultantes das mutações de um gene que codifica a enzima superóxido dismutase⁴⁻⁶.

A doença se caracteriza pela fraqueza muscular, atrofia, fasciculações, hipotonia e câibras musculares-características do neurônio motor inferior. Também ocorrem reflexos tendinosos hiperativos, sinal de Babinski, clônus e espasticidade, características do neurônio motor superior, além de disfagia, disartria e sialorréia⁷. No paciente acometido pela doença, existe um declínio funcional que se inicia nas extremidades, em especial nos membros superiores, progredindo posteriormente para os demais membros, tronco, musculatura faríngea e respiratória. Culminando na incapacidade definitiva para a realização das atividades de vida diárias (AVD's), disfagia e insuficiência respiratória^{3,7}.

Em cerca de 20% dos pacientes com esclerose lateral amiotrófica, os sintomas iniciais são relacionados com fraqueza dos músculos bulbares. Na forma bulbar progressiva, o exame pode revelar debilidade do palato, diminuição do reflexo do vômito, acúmulo de saliva na faringe, tosse fraca e língua atrofica com fasciculações. Por outro lado na forma apendicular, a fraqueza dos músculos das extremidades superiores e a queixa inicial em cerca de 40% dos pacientes; associada à atrofia progressiva dos seus músculos⁵.

As Doenças do neurônio motor estão numa classe de enfermidades que impactam no controle muscular, o que tem efeito adverso dramático na função e bem-estar daqueles com esse diagnóstico⁸. Desta

forma, a percepção do estado de saúde e o impacto na qualidade de vida (QV), bem como a evolução da doença e os benefícios do tratamento, estão sendo amplamente reconhecidos como tópicos de pesquisa em estudos clínicos e epidemiológicos. Os critérios de avaliação atualmente utilizados para indivíduos com ELA são relativamente limitados, como o questionário SF-36, que contém aspectos que não podem ser mensurados em pacientes com este diagnóstico. Necessitando a importância do uso de uma escala de qualidade de vida específica para a doença⁹.

De acordo com a Organização Mundial de Saúde (OMS), a expressão "qualidade de vida" se refere à percepção pelo indivíduo, da sua posição na vida, dentro do contexto de cultura e sistema de valores e em relação estabelecida com o ambiente em que vive^{10,11}.

É sabido que não há uma terapia curativa para ELA¹². Porém, os efeitos das intervenções refletem na melhoria da qualidade de vida e o aumento da sobrevida. Um exemplo é a deterioração da função ventilatória, um importante fator de impacto na qualidade de vida e sobrevivência destes doentes¹³. A melhora desta qualidade se reflete após o tratamento dos distúrbios do sono com suporte ventilatório não invasivo durante o período noturno na fase inicial da doença^{1,5,6,8}.

Este estudo objetiva avaliar a qualidade de vida dos portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) em Brasília-DF através do questionário ALSAQ-40/BR contribuindo para um melhor entendimento durante a avaliação e favorecendo o planejamento de condutas mais eficazes para esses indivíduos, proporcionando uma melhor qualidade de vida.

MÉTODO

Trata-se de um estudo descritivo com delineamento transversal¹⁴ realizado no período de janeiro de 2008 a dezembro de 2008. O estudo foi realizado em serviços de internação domiciliar privado *home care* em Brasília-DF. A amostra de conveniência foi composta por 16 pacientes portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) de ambos os sexos com idade compreendida entre 39 a 80 anos. Os critérios de inclusão adotados foram: diagnóstico médico confirmado de Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA); funções cognitivas preservadas para compreensão das instruções; livre interesse do paciente ou da família em participar do estudo. Foram excluídos pacientes que não apresentaram interesse em participar da pesquisa ou que não tinham o diagnóstico confirmado de ELA.

O presente estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa da Universidade Católica de Bra-

sília sob Ofício CEP/UCB n°85/2008. Todos os participantes do estudo ou seus responsáveis assinaram o termo de consentimento livre esclarecido concordando em participar da pesquisa conforme resolução 196/96 do Conselho Nacional de Saúde.

Os 16 pacientes selecionados foram avaliados por dois pesquisadores devidamente treinados para todas as etapas do trabalho. Os participantes foram recrutados em dia e horário marcados para a coleta de dados. Os procedimentos foram divididos em: Estabelecimento de vínculo entre os pesquisadores e pacientes/familiares, e aplicação do Questionário de Avaliação da Esclerose Lateral Amiotrófica (ALSAQ-40/BR)^{15,16}. Foi escolhido o ALSAQ-40/BR no presente estudo, pois é um questionário específico, auto-aplicável e validado, que avalia a qualidade de vida de indivíduos com ELA¹⁵.

O questionário é composto por quarenta questões subdivididas em 5 domínios, com itens específicos para cada uma. O objetivo desse questionário é indicar a extensão do estado da doença em cada um dos 5 domínios, ou seja, no domínio Mobilidade (10 itens), AVD's (10 itens), Alimentação e Deglutição (3 itens), Comunicação (7 itens) e aspectos emocionais (10 itens). A pontuação geral da escala varia entre 0 e 100. Após ter preenchido o questionário, realiza-se o cálculo de cada domínio, sendo que de 0 a 19 o paciente não apresenta dificuldade, 20 a 39 raramente apresenta dificuldade, 40 a 59 às vezes apresenta dificuldade, 60 a 79 frequentemente apresenta dificuldade e 80 a 100 sempre apresenta dificuldade. Quanto mais próximo de "0", melhor a qualidade de vida. Quanto mais próximo de "100", pior^{8,15,16}.

Foi realizada análise estatística para avaliar possíveis correlações entre as variáveis de cada domínio do questionário ALSAQ-40/BR. Para isso, utilizou-se média, desvio padrão e o coeficiente de correlação de Spearman com o auxílio do programa Statistical Package for the Social Sciences (SPSS) versão 14.0, compatível com o Windows. O nível de significância adotado foi igual ou inferior a 5% ($p \leq 0,05$).

RESULTADOS

Foram analisados os domínios do ALSAQ-40/BR de 16 pacientes, todos na faixa etária entre 39 e 80 anos, com média de idade de $63 \pm 9,18$ anos.

Houve um maior predomínio do sexo masculino ($n=13$), enquanto para o sexo feminino obteve um total de 3 pacientes. A média de idade nos homens foi de $61,8 \pm 9,8$ anos, enquanto a média de idade nas mulheres foi de $67,6 \pm 4,6$ anos. O tempo decorrido da do-

ença foi de 6 meses a 10 anos, sendo 6 a 10 meses para os homens e 1 a 2 anos para as mulheres, enquanto a média de anos decorrido da doença foi de 4,6 anos, sendo 4,6 anos para os homens e 1,66 para as mulheres (Tabela 1).

Tabela 1. Distribuição da amostra por gênero, faixa etária e tempo decorrido da doença.

		Masculino	Feminino
Amostra	16	13	3
Faixa etária (anos)	39 a 80	39 a 80	65 a 80
Média de idade (anos)	39 a 80	61,83±9,8	67,66±4,62
Tempo decorrido da doença	6 meses a 10 anos	6 meses a 10 anos	1 a 2 anos
Média de anos decorridos da doença (anos)	4,6	4,6	1,66

Com o intuito de verificar a porcentagem em relação às variáveis homens e mulheres, os dados relativos à distribuição do sexo dos pacientes na pesquisa obtiveram-se no estudo um percentual de 80% de homens e 20% para as mulheres, observando maiores valores percentuais para a o sexo masculino.

A média total das mensurações em relação à escala dos cinco domínios obtida pelo questionário ALSAQ-40/BR, aplicado nos 16 pacientes, demonstram os resultados em pontuação, no qual obteve: 98 pontos para mobilidade, sempre apresenta dificuldade; 83 pontos para AVD's, sempre apresenta dificuldade; 50 para alimentação, às vezes apresenta dificuldade; 66 pontos para comunicação, frequentemente apresenta dificuldade e 35 para o estado emocional, raramente apresenta dificuldade (Tabela 2).

Tabela 2. Resultado da pontuação do questionário ALSAQ-40/BR.

Escala	Resultado	Interpretação
Mobilidade	98	Sempre apresenta dificuldades
*AVD'S	83	Sempre apresenta dificuldades
Alimentação	50	Às vezes apresenta dificuldades
Comunicação	66	Frequentemente apresenta dificuldades
Estado Emocional	35	Raramente apresenta dificuldades

* Atividade de Vidas Diárias (AVD's).

Verifica-se através dos resultados da análise estatística do questionário ALSAQ-40/BR, que nos 16 pacientes avaliados todos os domínios são afetados no curso dessa doença. Observa-se a pontuação média obtida em cada um dos 5 domínios do questionário ALSAQ-40/BR (Tabela3).

Verifica-se através dos resultados do questionário ALSAQ-40/BR que todos os domínios são afetados no curso dessa doença. Porém, nota-se que o domínio Mobilidade obteve 98 pontos, sendo o mais afetado, ocasionando impacto na qualidade de vida de pacientes com esclerose lateral amiotrófica, influenciando

Tabela 3. Descrição estatística da pontuação distributiva ALSAQ-40/BR.

	Mobilidade	AVD'S	Alimentação	Comunicação	Estado Emocional
Amostra (n)	16	16	16	16	16
Média	98	83	50	66	35
Desvio-padrão	7,75	15,3	47,25	24,6	19,29
Mediana	56,5	66	32,5	40,5	25
Mínimo	70	55	0	32	15
Máximo	100	100	100	96	82

AVD's = Atividade de Vidas Diárias.

Além disso, apesar dos resultados da análise estatística apresentar que os 16 pacientes avaliados possuem todos os domínios afetados, verifica-se a pontuação mínima e máxima obtida nos dois instrumentos. Porém, nota-se que o domínio mobilidade obteve 98 pontos, sendo o mais afetado. Notam-se também, que o grau de comprometimento menor, ocorre curiosamente, no domínio emocional 35 pontos (Figura 1).

Analisado pelo teste de Spearman observou-se que houve correlação entre as variáveis "Mobilidade" e "AVD's", ($r=-0,28$; $p=0,31$).

Pode-se observar na tabela 4, correlação positiva e forte entre as variáveis "alimentação" e "comunicação" ($r=0,83$; $p=0,001$), indicando que as dificuldades para alimentação e para comunicação se equivalem. Ao analisar os escores das variáveis "comunicação" e "estado emocional", o teste de Spearman não apontou correlação significativa ($r=0,26$; $p=0,34$).

DISCUSSÃO

No presente estudo observou-se um maior predomínio do sexo masculino ($n=13$) enquanto para o sexo feminino obteve um total de três pacientes. A média de idade nos homens foi de 61,83 anos e desvio-padrão $\pm 9,8$ enquanto a média de idade nas mulheres foi de 67,66 anos e desvio-padrão $\pm 4,62$. O predomínio no sexo masculino e a média de idade encontrada nesta pesquisa correlacionam com estudos epidemiológicos^{17,18} o acometimento na ELA é maior no sexo masculino se comparado com o sexo feminino. Em comparação com outro estudo, observou-se 58,5% do sexo masculino¹⁹.

negativamente em suas atividades diárias. Observa-se também que o grau de comprometimento menor ocorre curiosamente no domínio Estado Emocional com 35 pontos. Em um estudo longitudinal²⁰ realizado para verificar as mudanças no indivíduo no curso da ELA, aplicaram o questionário ALSAQ-40 duas vezes: a primeira no início da pesquisa e a segunda, três meses após. Observaram haver significativa deterioração em apenas pouco tempo decorrido da doença.

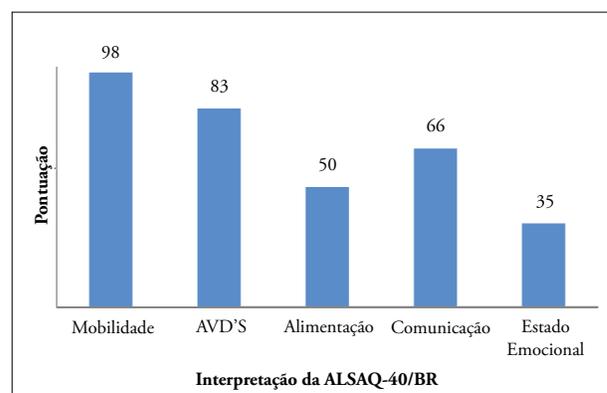


Figura 1. Resultado da pontuação do questionário ALSAQ-40/BR. * Atividade de Vidas Diárias (AVD's).

Entretanto, esse questionário indicou que diferentemente das outras dimensões, a função emocional não foi afetada¹⁷. Salienta que utilizando outros instrumentos diferentemente do ALSAQ-40/BR, os resultados mostraram, que o emocional e o bem estar psicológicos se mantêm, enquanto as funções motoras

Tabela 4. Correlação de Spearman (RS) - análise dos domínios alimentação e comunicação.

			ALIMENTAÇÃO	COMUNICAÇÃO
Spearman's rho	ALIMENTAÇÃO	Correlation Coefficient	1,000	,832
		Sig. (2-tailed)	,	,000
		N	16	16
	COMUNICAÇÃO	Correlation Coefficient	,832	1,000
		Sig. (2-tailed)	,000	,
		N	16	16

se deterioram. O que pode ser confirmado na literatura^{4,21} que pacientes acometidos com ELA perdem um grupo especial de neurônios motores que controlam a função motora. Essa perda ocorre tanto no cérebro (neurônios motores superiores) como na medula espinal (neurônios motores inferiores). A perda progressiva desses neurônios afeta todos os músculos do corpo, provocando perda de força e atrofia.

No presente estudo a média obtida na pontuação do questionário em cada domínio foi: 98 na mobilidade, 83 nas AVD's, 50 na Alimentação, 66 na Comunicação e 35 no Estado Emocional. Esses dados mostram como já mencionados, que todos os domínios da qualidade de vida são afetados pela doença²². Ao realizar um estudo, comparou pacientes e cuidadores quanto à depressão, ansiedade e qualidade de vida, observou-se que nenhum grupo apresentou níveis de depressão^{23,24}. Confirma em seu estudo que a depressão severa é rara em pacientes com ELA. Desta forma foi evidenciado que as funções motoras se apresentam com a maior pontuação e a emocional, com a menor.

O Coeficiente de Spearman (r_s) foi atribuído também aos cinco domínios do questionário ALSAQ-40/BR para verificar as relações. Observa-se que: entre Mobilidade e AVD's, há correlação, ou seja, quando a pontuação da Mobilidade é alta, interfere no resultado da pontuação das AVD's²⁵. Salienta que indivíduos com ELA, ficam totalmente dependentes nas suas AVD's devido ao grande comprometimento motor imposto pelo avanço dessa doença. Torna-se, portanto, adequada essa correlação, pois nesse estudo, a maior parte dos indivíduos, apresenta a ELA Apendicular e o tempo decorrido da doença classifica-se entre 6 meses a 10 anos.

Quanto à correlação entre Alimentação e Deglutição e Comunicação, o resultado do teste de correlação de Spearman (r_s) mostrou que ocorreu forte associação entre as variáveis ($r=0,83$; $p=0,001$), in-

dicando que as dificuldades para alimentação e para comunicação se equivalem²⁶. Confirma que a disartria afeta a maior parte dos indivíduos com ELA, resultado da atrofia e fraqueza da musculatura da face, língua, faringe e laringe.

De modo geral, a ELA provoca distúrbios motores envolvendo as estruturas responsáveis pela produção da fala e voz (fonoarticulação) e a deglutição. Tais distúrbios refletem a desintegração dos movimentos automáticos e voluntários causados pelas alterações nos territórios de inervação bulbar (territórios dos nervos glossofaríngeo, vago, acessório e hipoglosso)^{17,27}. Resaltam que a fonoarticulação e os processos de deglutição são considerados funções oromotoras controladas pelos mesmos mecanismos neuronais, prejudicados pelo controle sensorio-motor das estruturas envolvidas e requeridas nas duas funções. Manifesta-se com dificuldade de mastigação e deglutição, engasgos frequentes, resultando em diminuição da ingestão alimentar, perda de peso, desidratação e pneumonia aspirativa.

Na correlação entre os domínios Comunicação e Estado Emocional, o teste de Spearman não apontou correlação significativa ($r=0,26$; $p=0,34$), demonstrando que a incapacidade física de comunicação prejudica os indivíduos no seu convívio social levando-o ao embotamento, podendo é claro, refletir no seu estado emocional. Durante a aplicação do teste, foi observado que a maioria dos indivíduos apresentava-se comunicativo, com relativo bom humor e acompanhados de parentes que os acolhiam durante o processo de aplicação do teste.

Ainda se pode observar uma forte tendência à correlação entre as AVD's e a Comunicação ($p= 0,06$). É nas AVD's que o indivíduo se conscientiza das suas perdas motoras. É quando necessita realizar alguma tarefa, por mínima que seja e não consegue, é que se percebe a ineficiência física. A relação acima pode estar ocorrendo para casos em que os indivíduos estão com

graves comprometimentos nos domínios Mobilidade e AVD's.

Ao analisar os escores das variáveis com o tempo de diagnóstico, o teste de Spearman apontou correlação significativa ($r=0,80$; $p=0,001$). Mostrando que em estágios avançados da ELA os indivíduos apresentam comprometimentos respiratórios, dificultando as AVD's e as comunicações dos portadores de ELA⁴. Relatam que quando a desnervação inicial compromete a musculatura bulbar, em vez da musculatura dos membros, o principal problema é a dificuldade de deglutição, mastigação e dos movimentos da face e da língua, chegando mesmo a um estado de afasia cujo desconforto poderá afetar nas AVD's do indivíduo.

CONCLUSÃO

Em relação à análise da qualidade de vida dos indivíduos os dados demonstraram que todos os domínios estão afetados nos portadores de ELA, principalmente o motor (mais afetado) e o emocional (menos afetado).

Isso deixa claro que a qualidade de vida dos portadores de ELA declina com a evolução da doença, que é rápida, e que estes se adaptam às suas limitações valorizando o que ainda lhes é preservado.

REFERÊNCIAS

- Zanoteli E, Peres ABA, Oliveira ASB, Gabbai AA. Biologia molecular nas doenças do neurônio motor. *Rev Neurocienc* 2004;2:24-9.
- Norris F, Shepherd R, Denys EUK, Mukai E, Elias L, Holden D, et al. natural history and outcome in idiopathic adult motor neuron disease. *J Neurol Sci* 1993;118:48-55.
- Xerez DR. Reabilitação na esclerose lateral amiotrófica: revisão da literatura. *Acta Fisiatr* 2008;15:182-8.
- Hosler BA, Brow RH, Serratrici GT, Munsat TL. Cooperlinc superoxide desmutase mutations and free radical damage in amyotrophic lateral sclerosis. In: *advances in neurology*. AJP 1996;148:273-9.
- Bourke SC, Shaw PJ, Gibson GJ. Respiratory function vs sleep-disordered breathing as predictors of QOL in ALS. *Neurology* 2001;57:2040-4.
- Camelier A, Rosa F, Jones P, Jardim JR. Validation of the Airways Questionnaire 20 - AQ20 in patients with chronic obstructive pulmonary disease (COPD) in Brazil. *J Pneumol* 2003;29:28-35.
- Ghezzi SR, Fontes SV, Aguiar AS, Vitali LM, Fukujima MM, Ortensi FMF. Qualidade do sono de pacientes com esclerose lateral amiotrófica: análise dos instrumentos de avaliação. *Rev Neurocienc* 2005;13:21-7.
- Jenkinson C, Fitzpatrick R, Swash M, Brennan C, Bromberg M. Development and validation of short measure of health status for individuals with amyotrophic lateral sclerosis/motor neurone disease: the ALSAQ-40. *J Neurol* 1999;246:6-21.
- Witteimer DK, von Steinbuechel N, Wasner M, Groeneneveld GL, Borasio GD. Quality of life and psychosocial issues in ventilated patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers. *JPSM* 2003;26:890-6.
- Minayo MCS, Hartz ZMA, Buss PM. Qualidade de vida e saúde: um debate necessário. *Cienc Saúde Coletiva* 2000; 5:7-18.
- Diniz DP. Guias de Medicina Ambulatorial e Hospitalar UNIFESP. Escola Paulista de Medicina Qualidade de vida. São Paulo: Manole; 2006, 240p.
- Wicklund MP. Amyotrophic lateral sclerosis: possible role of environmental influences. *Neurol Clin* 2005;23:461-84.
- Marques AP, Peccin MS. Pesquisa em fisioterapia: a prática baseada em evidências e modelos de estudos. *Rev Fisioter Pesquisa* 2005;11:43-8.
- Pereira MG. Epidemiologia teoria e prática. 8ª. ed. Rio de Janeiro: Koogan; 2005, 598p.
- Pavan K, Marangoni BEM, Zinezzi M, Schimidt K, Cataldo B, Buainain RP, et al. Adaptação transcultural do questionário de avaliação da esclerose lateral amiotrófica (ALSAQ-40) na cultura e linguagem brasileira. *Med Reabil* 2007;26:73-6.
- Jenkinson C, Fitzpatrick R, Swash M, Levvy G. ALSAQ User manual. Oxford: Health Services Research Unit; 2001, p.70-3.
- Associação brasileira de esclerose lateral amiotrófica (ABRELA). Manual de esclerose lateral amiotrófica. São Paulo: ABRELA; 2002, p.34.
- Argyriou AA, Polychronopoulos P, Papapetripoulos S, Ellul J, Andriopoulos I, Katsoulas G, et al. Clinical and epidemiological features of motor neuron disease in south-western Greece. *Acta Neurol Scand* 2005;111:108-13.
- Dietrich-Neto F, Callegaro D, Dias-Tosta E, Almeida HS, Ferraz ME, Mauro J, et al. Amyotrophic lateral sclerosis in Brazil-1998 national survey. *Arq Neuropsiquiatr* 2000;58(3-A):607-15.
- Norquist JM, Fitzpatrick R, Jenkinson C. Rash measurement in the assessment of amyotrophic lateral sclerosis patients. *J Applied Measurement* 2003;4:249-57.
- Pinelli P, Pisano F, Miscio G. The possible role of a secondy pathogenetic factor in amyotrophic lateral sclerosis. *Adav Neurol* 1995;68:29-40.
- Gilling, JC. Are sleep disturbances risk factors for anxiety, depressive and addictive disorders. *Acta ppsychiatr Scand* 1998;98:39-43.
- Eisen A, Weber M. Tretment of amyotrophic lateral sclerosis. *Drugs Aging* 1999; 14:173-96.
- Neudert C, Wasner M, Borasio GD. Individual Quality of Life is nor Correlated with Health-Related Quality of Life or Physical Function in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *J Palliative Med* 2004;7:551-7.
- Rodrigues G, Winck JC, Silveira F, Almeida, J. Avaliação sociológica de doentes com esclerose lateral amiotrófica. *Rev Port Pneumol* 2002;8:645-53.
- Maschka DA, Bauman NM, Mccray PB, Hoffman HT, Karnell MP, Smith RJH. A classification scheme for paradoxical vocal cord motion. *Laryngoscope* 1997;107:1429-35.
- Pontes RT, Orsini M, Freitas MRG, Antonioli RS, Nascimeto OJM. Alterações da fonação e deglutição na esclerose lateral amiotrófica: revisão de literatura *Rev Neurocienc* 2008;1:1-5.