

# O paciente oculto: Qualidade de Vida entre cuidadores e pacientes com diagnóstico de Esclerose Lateral Amiotrófica.

The occult patient: Quality of Life of caregivers and patients with diagnosis of Amyotrophic Lateral Sclerosis

Mariana Pimentel de Mello<sup>1</sup>, Marco Orsini<sup>1</sup>, Osvaldo JM Nascimento<sup>3</sup>, Marli Pernes<sup>3</sup>, José Mauro Braz de Lima<sup>4</sup>, Cláudio Heitor<sup>5</sup>, Marco Antonio Araújo Leite<sup>6</sup>

## Resumo

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa caracterizada pela depleção progressiva dos neurônios motores superiores e inferiores, cuja mortalidade deve-se fundamentalmente à repercussão respiratória. A família exerce um papel muito importante para os que padecem dessa impiedosa doença, tanto no tratamento (clínico e reabilitativo) como no ajuste pessoal do doente à sua situação de incapacidade. Por outro lado, o prestador de cuidados também sofre uma pressão maior, acabando por desenvolver níveis significativos de sobrecarga, afetando ao mesmo tempo as suas atividades de lazer, as relações sociais, as amizades, a intimidade, a liberdade e o equilíbrio emocional. **Objetivo.** Revisar os dados da literatura a respeito da Qualidade de Vida (QV) de pacientes com ELA e seus cuidadores. **Método.** Foi feita uma busca de artigos nas bases de dados Bireme, SCIELO e Pubmed com as seguintes palavras-chave: Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), qualidade de vida, cuidador nos idiomas inglês, francês e espanhol. **Resultados.** Poucos estudos foram desenvolvidos no sentido de avaliar os determinantes da QV na ELA. Em geral, a capacidade física demonstra pouca relação com a QV, enquanto que fatores psicológicos, existenciais e o suporte recebido parecem ser os fatores preponderantes. Um número reduzido de estudos avaliou a QV dos cuidadores familiares, entretanto pode-se concluir que qualquer tratamento que possa reduzir o impacto da doença sobre os pacientes também traz benefícios para os que prestam cuidados. **Conclusão.** Determinar quais são os fatores que causam impacto na vida dos indivíduos com ELA pode auxiliar na tomada de decisões e na elaboração de planejamentos e de intervenções, tratamento e serviços. Intervenções especificamente desenhadas para aumentar a efetividade da relação entre pacientes e cuidadores podem melhorar o bem-estar psicológico de ambas as partes.

**Palavras-chave:** Esclerose Lateral Amiotrófica, Doenças Neuromusculares, Qualidade de Vida, Cuidador.

## Abstract

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a neurodegenerative illness characterized by a progressive loss of the upper and lower motor neurons, whose mortality fundamentally occurs due to respiratory repercussion. The family exercises a very important role for these sick persons, not only by providing the treatment (clinical and rehabilitative), but also for the personal adjustment of the patient to his incapacity. On the other hand, the caregiver also suffers a stronger pressure, ending-up with the development of significant levels of burden, affecting at the same time his leisure activities, social relations, friendships, intimacy, liberty and emotional equilibrium. **Objective.** To revise the data of literature regarding the Quality of Life (QL) of patients with ALS and their caregivers. **Method.** A search for papers was made in the databases Bireme, Scielo and Pubmed with the following keywords: amyotrophic lateral sclerosis, quality of life, and caregiver in English, French and Spanish languages. **Results.** Few studies were developed aiming the evaluation of QL determinants in ALS. In general, the physical capacity shows little correlation the QL, whereas psychological, existential factors and the support received seem to be the preponderant factors. A limited number of studies evaluated the family caregivers QL, however we can conclude that any treatment that can reduce the impact of the illness on the patients also benefits the caregivers. **Conclusion.** To determine which are the factors that cause impact in the life of the individuals with ALS can help in the decision-making for the elaboration of planning and interventions, treatment and services. Interventions specifically designated to increase the effectiveness of the relation between patients and caregivers can improve psychological well-being of both.

**Keywords:** Amyotrophic Lateral Sclerosis, Neuromuscular Diseases, Quality of Life, Caregiver.

Universidade do Grande Rio – UNIGRANRIO – Disciplina de Neurologia.

<sup>1</sup> Aluna do Programa de Mestrado em Neurociências – UFF, Fisioterapeuta - UNIFESO; <sup>1</sup> Doutorando em Neurologia/Neurociências – UFF e Graduando em Medicina – UNIGRANRIO (Apoio Faperj); <sup>2</sup> Professor Titular de Neurologia e Coordenador da Pós-Graduação em Neurologia/Neurociências – HUAP – UFF. <sup>3,4,5</sup> Serviço de Neurologia – Instituto de Neurologia Deolindo Couto – UFRJ; <sup>6</sup> Professor Adjunto de Neurologia – UNIGRANRIO e Doutorando em Neurologia – UFF.

Endereço para correspondência: Marco Antônio Araújo Leite, Rua Tavares de Macedo, número 95, 902 – Icaraí – Niterói – RJ  
CEP:24220210 e-mail: maaraujoleite@yahoo.com.br

## Introdução

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), doença do neurônio motor mais comum em adultos, é uma entidade progressiva degenerativa e letal, de etiologia desconhecida, que se caracteriza pela atrofia progressiva da musculatura estriada esquelética, atingindo os membros superiores e inferiores, a fala e a deglutição, resultando no comprometimento das atividades funcionais. Em geral leva a morte devido às complicações respiratórias em um período de 3 a 5 anos após o início dos sinais e sintomas<sup>1-2</sup>.

Devido à paresia/plegia, a ELA provoca a perda completa da independência funcional, acarretando uma situação drástica para o indivíduo, que se vê prisioneiro no seu próprio corpo<sup>3</sup>. Tais comprometimentos ocorrem em um espaço de tempo relativamente curto. Como o paciente torna-se gravemente incapacitado e dependente em um intervalo de meses ou poucos anos após o início dos primeiros sinais e sintomas, transforma-se em um desafio para os cuidadores, que na maioria das vezes são o cônjuge ou um parente próximo<sup>4</sup>.

O inexorável declínio da capacidade funcional com relativa preservação da cognição é percebido por muitos, incluindo os profissionais de saúde, como sendo o principal problema. Devido a isto, frequentemente presume-se que aqueles com uma doença progressiva e incapacitante como a ELA são incapazes de ter prazer em viver e invariavelmente experimentam um declínio na sua qualidade de vida (QV)<sup>5</sup>.

QV é uma noção eminentemente humana que tem sido aproximada ao grau de satisfação encontrado na vida familiar, amorosa, social e ambiental e a própria estética existencial. Diversos autores ainda consideram que o termo abrange muitos significados, que refletem conhecimentos, experiências e valores de indivíduos e coletividades que a ele se reportam em diferentes épocas e espaços da história<sup>6-7</sup>. Não há na literatura uma definição consensual de QV, mas existe uma concordância razoável entre os pesquisadores acerca do construto QV, cujas características são a subjetividade, relacionada às respostas que devem ser do próprio indivíduo e dependem de sua experiência de vida, valores e cultura; a multidimensionalidade, que se caracteriza pelos vários domínios que envolvem a avaliação de QV e a bipolaridade, cuja avaliação de QV pode variar de bom para ruim<sup>8</sup>. Portanto, a concepção de QV é diferente, entre os indivíduos, locais e tempos diferentes.

Atualmente a avaliação da QV de cuidadores e pacientes com ELA é consenso nos encontros atuais e na literatura científica. Estudos diversos apontam para uma depleção da QV de pacientes e cuidadores à medida que a doença evolui<sup>2,5</sup>. A mensuração da QV dos pacientes com ELA e seus cuidadores, nos dias atuais, é um importante recurso para avaliar os resultados do tratamento na perspectiva do paciente e seu cuidador<sup>10-11</sup>. O objetivo do presente estudo é revisar e atualizar os dados da literatura a respeito da qualidade de vida de pacientes com ELA e seus respectivos cuidadores.

## Método

Neste estudo de atualização da literatura, foi realizada uma busca nas bases de dados Bireme, Scielo e Pubmed com as seguintes palavras-chave: esclerose lateral amiotrófica, doença do neurônio motor, doenças neuromusculares, qualidade de vida, cuidador, cuidadores e suas similares em inglês, francês e espanhol, no período de 1998 a 2009.

## Qualidade de vida

A conceituação do termo QV proposta pela Organização Mundial de Saúde (OMS) é a seguinte: “qualidade de vida é a percepção do indivíduo acerca de sua posição na vida, de acordo com o contexto cultural e sistema de valor com os quais convive e em relação a seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações”<sup>6</sup>. É consenso entre os pesquisadores que a QV inclui ao menos três dimensões: a física, a psicológica e a social<sup>12</sup>. A questão sobre o que é QV leva a ponderação sobre a complexidade e a subjetividade implicadas nesta noção, de modo que pode-se considerá-la como o resultado de uma avaliação global e subjetiva da própria vida<sup>13</sup>.

A QV tornou-se um conceito amplamente difundido em diversas áreas, principalmente no meio acadêmico, por meio de estudos científicos relacionados à saúde. Alguns desses estudos têm sido criticados por diversos autores que alegam que os instrumentos criados para “mensurar” a QV na verdade avaliam diferentes fenômenos. Isto decorre da falta de consenso sobre o construto e da complexidade do fenômeno que se pretende avaliar. Há, contudo, concordância sobre o fato de que esta é composta por aspectos objetivos e subjetivos, positivos e negativos. As avaliações objetivas referem-se às conseqüências observáveis, enquanto as subjetivas a percepção ou avaliação pessoal sobre determinado aspecto abordado<sup>14</sup>.

Em geral, os profissionais de saúde partem do princípio que indivíduos com problemas de saúde apresentam pior QV. Entretanto, avaliações formais da QV no contexto do gerenciamento das doenças é um fenômeno relativamente recente, com aumento exponencial na literatura nos últimos 15-20 anos<sup>5,15</sup>. Muitos trabalhos têm sido realizados internacionalmente com este objetivo, demonstrando o crescente interesse pela avaliação da QV. A maioria dos estudos é originária de países europeus e dos Estados Unidos, onde diversos instrumentos foram desenvolvidos. Gill et al.<sup>16</sup> realizaram uma revisão da literatura na qual identificaram 159 instrumentos utilizados em 75 artigos sobre QV, sendo que apenas 11 definiam o conceito de QV. Na literatura, muitos pesquisadores preferem substituir o termo QV por “*health status*”, “*funcional status*”, “*well-being*”, “*life satisfaction*” ou “*mental state*”.

Anderson et al.<sup>17</sup> consideram que nenhum conceito ou variável gera tanta controvérsia como a QV e colocam o seguinte exemplo: se três pesquisadores escolhem estudar o efeito da reabilitação pulmonar na QV de pacientes com doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC), o primeiro pode selecionar um instrumento que mede sintomas e comportamento (*Chronic Respiratory Disease Questionnaire*), o segundo poderá escolher o questionário de medida de status funcional (SIP) e o terceiro pode optar avaliar a QV por meio de um instrumento que mede a satisfação com a vida em diferentes domínios – físico afetivo e cognitivo (*Perceived Quality of Life Scale*). Ainda que todos possam intitular seus estudos de ‘O efeito da reabilitação pulmonar na QV de pacientes com DPOC, o que seria mais correto: dizer que os estudos estão medindo QV ou avaliando os efeitos nos sintomas, capacidade funcional e comportamento?’

Estudiosos enfatizam que a QV só pode ser avaliada pelo próprio indivíduo, ao contrário das tendências iniciais de uso do conceito quando a QV era avaliada por um observador, geralmente um profissional de saúde. Nesse sentido, há a preocupação quanto ao desenvolvimento de métodos de avaliação e de instrumentos que devem considerar a perspectiva da população ou dos pacientes, e não a visão de pesquisadores e de profissionais de saúde<sup>18-19</sup>. Assim, como não há consenso sobre a mensuração da QV, quando for proposta uma avaliação, o pesquisador deve expressar claramente o que entende por QV e identificar os domínios avaliados, justificando assim a escolha do instrumento.

## **Mensuração da qualidade de vida**

A questão sobre qualidade de vida vem assumindo importância sob vários aspectos nos últimos anos, particularmente no que diz respeito a sua avaliação ou mensuração. Com o surgimento de novos tratamentos a mensuração da QV assumiu uma importância crescente como uma das variáveis para se avaliar o resultado destes tratamentos. Consequentemente, o efeito da doença sobre parâmetros que não estão diretamente relacionados ao processo patológico aumentou sua significância. Associado a isto, também aumentou o reconhecimento por parte dos profissionais de saúde que a interferência da doença sobre outros aspectos da vida, incluindo o ambiente social, relações familiares, entre outros, deve também ser avaliado para que se possa dimensionar o impacto da doença sobre o indivíduo. Em resposta a estas novas preocupações, um número cada vez maior de estudos tem buscado desenvolver instrumentos cujo objetivo é avaliar e quantificar os efeitos da saúde e doenças sobre a QV de pacientes e seus cuidadores<sup>20-21</sup>.

O uso de instrumentos de medidas da QV é relevante na avaliação de saúde, tanto na perspectiva social quanto individual, sobretudo nos quadros de doenças degenerativas como a ELA, em que a mensuração da eficácia do tratamento se traduz na QV dos anos vividos, diante da ausência de cura. Devido o envelhecimento populacional ocorrido nos últimos anos, tanto em países desenvolvidos quanto em desenvolvimento<sup>22</sup>, o gerenciamento destas doenças torna-se um aspecto relevante de saúde pública, não somente pelo crescente número de indivíduos acometidos, como também pelos cuidadores destes, já que estas doenças, ao prejudicarem a autonomia e/ou a dependência do paciente, tornam indispensável a presença<sup>12</sup> de uma pessoa responsável pelos seus cuidados<sup>1</sup>.

Os instrumentos utilizados para avaliação da QV podem ser divididos em duas categorias: genéricos e específicos. Os primeiros avaliam de modo genérico a qualidade de vida auto-relatada (QVAR), ou “*health status*”, e podem ser utilizados tanto em populações saudáveis quanto em pacientes. Dentre os instrumentos mais utilizados estão o “*Medical Outcome Study Short Form-36 (SF-36)*”, o “*Sickness Impact Profile (SIP)*” e o WHOQOL e WHOQOL-brief<sup>5</sup>.

Recentemente, artigos questionaram se estes instrumentos identificam corretamente fatores

psicológicos e existenciais reconhecidamente importantes no gerenciamento de doenças como a ELA, além do declínio físico<sup>23-24</sup>. Diante disto, os instrumentos específicos foram desenvolvidos para avaliar a QVAR em condições específicas. No caso da ELA, exemplos de instrumentos específicos são: ALSAQ-40, ALSAQ-5 e o “*McGill Quality of life questionnaire (MQOL)*”. Apesar disto, até o momento nenhum instrumento disponível atualmente pode ser considerado como ideal para mensurar a QV na ELA.

## Instrumentos Genéricos

As medidas de avaliação genérica de saúde disponíveis não são capazes de expressar exatamente qual a conduta a ser adotada pelo profissional de saúde, entretanto, podem demonstrar se os pacientes possuem capacidade de executar determinadas atividades e como se sentem quando a estão realizando. As aplicações repetidas desses instrumentos durante determinado período podem definir a melhora ou piora do paciente em diferentes aspectos, tanto físicos como emocionais, tornando-se úteis para avaliação de determinada intervenção.

O SF-36 (*Medical Outcome Study Short Form-36*)<sup>25</sup> é um instrumento genérico para a avaliação de QV, amplamente utilizado em diversas condições de saúde, traduzido para o português, adaptado culturalmente e validado para a população brasileira por Ciconelli et al.<sup>26</sup>. Contém 36 questões, das quais 35 pertencem a oito domínios diferentes e uma que questiona a percepção geral do indivíduo sobre alterações no último ano. Baseado em um modelo multidimensional de saúde, o SF-36 divide-se em dois componentes – o físico e o mental. O componente físico é formado pelos domínios: capacidade funcional (com dez itens ou questões), estado geral da saúde (com cinco itens), dor (com dois itens) e aspectos físicos (com quatro itens). O componente mental é constituído pelos domínios: saúde mental (com cinco itens), vitalidade (com quatro itens), aspectos sociais (com dois itens) e aspectos emocionais (com três itens). O item alteração em um ano é computado a parte, não sendo incluído em nenhum dos componentes. A avaliação de cada item é feita utilizando o método dos pontos somados (método de Likert), com valores que variam de 0 a 100 pontos, onde zero é o pior estado e cem é o melhor. Os escores dos domínios são obtidos a partir das pontuações dos itens de cada domínio, assim como os escores dos

componentes derivam dos domínios a eles relacionados. Ao final são obtidas oito conceitos (notas), que serão mantidos separadamente, não se podendo somá-los e fazer uma média. Duas versões da escala estão disponíveis, uma que questiona o paciente a respeito das 4 últimas semanas (a mais comumente utilizada) e outra que aborda a última semana (utilizada para avaliar situações agudas)<sup>26-27</sup>.

Uma das vantagens do SF-36 é a facilidade de aplicação, podendo ser auto-aplicado em aproximadamente 10 minutos. Além disto, pode ser utilizada em diferentes grupos sociais e demográficos, em indivíduos saudáveis ou com alguma patologia. Suas desvantagens são: apresentar menor “sensibilidade” em comparação a SIP na avaliação de idosos, e áreas como distúrbios do sono, dor, bem estar emocional e mobilidade não são completamente avaliadas. Além disto, o SF-36 não é capaz de detectar mudanças ocorridas em um curto espaço de tempo. Por fim, por ser um questionário genérico, deve ser combinada com um questionário específico quando se avaliar uma população de pacientes com uma doença específica<sup>27</sup>.

O “*Sickness Impact Profile*” (SIP), primeiro instrumento desenvolvido para medir a QV, foi descrito por Bergner et al.<sup>28</sup>, é classificado como instrumento geral e auto-aplicativo. O SIP comporta 136 itens que abordam as seguintes áreas da vida do paciente: deambulação, autocuidado, mobilidade, comportamento emocional, trabalho, sono, alimentação, administração do lar e atividades recreacionais. O tempo necessário para sua realização gira em torno de 30 minutos. Sua validade e reprodutibilidade foram constatadas por Bergner et al.<sup>29</sup>. Sua principal vantagem é que devido ao fato de suas questões serem respondidas com “sim” ou “não” permitem sua aplicação inclusive em pacientes com a fala gravemente comprometida. Sua maior desvantagem é o tempo necessário de aplicação. Além disso, é pouco sensível para detectar alterações no mesmo indivíduo ao longo do tempo<sup>27</sup>, o que limita seu uso em estudos clínicos.

O WHOQOL-100 foi desenvolvido pela OMS em um estudo multicêntrico e baseia-se nos pressupostos de que qualidade de vida é uma construção subjetiva, multidimensional e composta por elementos positivos e negativos<sup>30</sup>. O instrumento consta de 100 questões que avaliam seis domínios: físico, psicológico, independência, relações sociais, meio ambiente e espiritualidade/crenças pessoais. Já o WHOQOL-bref

é a versão abreviada do WHOQOL-100, e também foi desenvolvido em estudo multicêntrico pelo Grupo de Qualidade de Vida da Divisão de Saúde Mental da OMS. No Brasil, a versão em português do WHOQOL-bref foi desenvolvida no Centro WHOQOL para o Brasil, sendo realizada segundo metodologia preconizada para a versão desse documento. A primeira parte do questionário é a ficha de informações sobre o respondente, que caracteriza os sujeitos. A segunda é um questionário, composto de 26 questões. As duas primeiras são chamadas *overall* ou QVG e, quando calculadas em conjunto, geram um escore independente dos domínios. A primeira (Q1) refere-se à qualidade de vida de modo geral, e a segunda (Q2), à satisfação com a própria saúde. As outras 24 questões estão distribuídas em quatro domínios: físico, psicológico, relações sociais e meio ambiente. As respostas das questões do WHOQOL-bref apresentam escalas do tipo Likert, com cinco níveis cada uma e pontuação que pode variar de 1 a 5. A versão em português foi validada por Fleck et al.<sup>31-33</sup>

O “*Schedule of evaluation of individual Quality of Life (SEIQoL)*”<sup>34</sup> assim como sua forma abreviada o “*Schedule of evaluation of individual Quality of Life-direct weighting (SEIQoL-DW)*”<sup>35</sup>, é um instrumento baseado na filosofia de que a QV é aquilo que o indivíduo diz. É administrado em uma entrevista semi-estruturada, e fornece um escore total de QV que varia de 0 a 100 com uma lista das áreas importantes para o sujeito.

### Instrumentos Específicos

Diversas escalas específicas para avaliar a QV na ELA foram desenvolvidas nos últimos anos. A SIP/ALS19, é um breve instrumento formado por questões independentes baseado no SIP, formulado por um grupo de especialistas<sup>36-37</sup>.

O ALSAQ-40 foi designado para avaliar cinco áreas frequentemente comprometidas nas doenças do neurônio motor: alimentação, comunicação, atividades da vida diária e independência, mobilidade e aspectos emocionais<sup>38-39</sup>. O ALSAQ-5 é uma forma abreviada da ALSAQ-40 e consiste de uma escala de 5 itens, com cada representando uma das cinco dimensões da escala original<sup>38,40</sup>. No entanto, estes instrumentos específicos focam principalmente no domínio da capacidade física e no impacto que o declínio da capacidade funcional causa em diferentes aspectos da vida.

Um instrumento que busca reduzir a importância do domínio físico é o “*McGill Quality of Life questionnaire (MQOL)*”<sup>41</sup>. Esta escala foi designada para ser utilizada em pessoas em tratamento (clínico e reabilitativo) e para avaliar sintomas físicos, psicológicos, e questões existenciais<sup>42</sup>.

Determinar a QV de pacientes com ELA é algo extremamente complexo. Assim um instrumento efetivo deve responder algumas questões: ser específico para a doença (caso não seja específico, seu uso na ELA deve ter sido largamente demonstrado); ser simples e curto, podendo ser facilmente aplicado na prática clínica; ser sensível a alterações ao longo do tempo desde o início da doença até os estágios finais; e expressar a individualidade de cada paciente assim como as diferenças clínicas<sup>43</sup>.

### Qualidade de vida na Esclerose Lateral Amiotrófica

Na ELA, a rápida progressão e a gravidade da fraqueza muscular afetam profundamente os sentimentos do paciente de esperança, auto-estima e dignidade, assim como suas oportunidades para atividades pessoais, realização de metas e permanência no trabalho. Em relação a função social do paciente, a doença afeta o papel social, a participação em atividades recreacionais e de lazer, assim como a atividade sexual. A doença, a perda de independência funcional e o estresse psicossocial possuem papéis importantes na percepção do paciente sobre a sua saúde ao longo da evolução da doença<sup>16,43-44</sup>. Assim o reconhecimento dos fatores que interferem com a QV passa a ter grandes implicações, tanto em relação ao cuidado do paciente, quanto no desenvolvimento de pesquisas clínicas<sup>45</sup>.

Até o presente momento poucos estudos foram desenvolvidos no sentido de avaliar os determinantes da QV na ELA. Em geral, a capacidade física demonstra pouca relação com a QV<sup>23,46</sup>, enquanto que fatores psicológicos, existenciais e o suporte recebido parecem ser os fatores preponderantes na determinação da QV<sup>8,25</sup>.

Chiò et al.<sup>45</sup> realizaram um estudo *cross-sectional* para avaliar os fatores determinantes da QV dos pacientes com ELA utilizando para tal a escala SEIQoL-DW e o questionário de McGill. O estudo concluiu que a variável mais importante para este grupo de pacientes foi o suporte social recebido, enquanto o status físico não foi relevante para determinar a QV.

Já Robbins et al.<sup>8</sup> realizaram um estudo com o intuito de avaliar as alterações na função física, QV e religiosidade ao longo da progressão da doença. Foram utilizados o questionário de McGill, SIP/ALS-19 e ALSFRS. O estudo concluiu que apesar do grande declínio funcional, a QV geral e a religiosidade sofreram poucas alterações, o que demonstra que a QV dos pacientes com ELA parece ser independente da função física, achado similar ao obtido por outros estudos. Nygren et al.<sup>9</sup> avaliaram a relação entre a QV e a progressão da doença, e encontraram que apesar da progressão significativa da doença os escores de QV não sofreram grandes alterações durante o período de acompanhamento do estudo, concluindo que a progressão da doença não necessariamente resultou em baixa da QV.

Nelson et al.<sup>1</sup> avaliaram a QV de 100 pacientes com diagnóstico de ELA. A avaliação foi realizada de duas formas. Primeiro foram feitas perguntas globais que possuíam quatro opções de respostas (a vida não poderia ser melhor, geralmente boa, algumas vezes boa e ruim), os pesquisadores dividiram os pacientes em dois grupos: os que reportaram QV positiva e aqueles com QV negativa. Num segundo momento os pacientes responderam um questionário com 25 questões. A avaliação física e funcional foi feita por meio da escala “*Appel ALS Rating Scale (AALS)*”. Os resultados demonstraram uma QV positiva em 66% dos pacientes e negativa em 34%, sendo que aqueles que reportaram melhor QV possuíam menor duração da doença e menor gravidade dos sintomas, além de uma melhor situação financeira e menor grau de estresse.

Neudert et al.<sup>47</sup> avaliaram a QV de 42 pacientes utilizando o SIP, SF-36 e SEIQoL-DW realizando no mínimo três avaliações com um intervalo de dois meses. Para a avaliação da capacidade funcional dos pacientes foi utilizada a “*ALS Functional rating scale (ALSFRS)*”. Os pacientes que foram avaliados pelo SIP e SF-36 apresentaram diminuição significativa da QV no período estudado. Já a avaliação da QV por meio do SEIQoL-DW se manteve estável, apesar da progressão da doença, demonstrando que a escala não possui correlação com as escalas ALSFRS, SIP e SF-36.

Vignola et al.<sup>48</sup> avaliaram os efeitos da ansiedade sobre a QV de pacientes com ELA, e concluíram que este é um problema frequentemente subestimado, mas que, no entanto, é um dos principais fatores que influenciam negativamente a QV, tendo impacto maior inclusive que a depressão.

De Groot et al.<sup>2</sup> realizaram um estudo *cross-sectional* e longitudinal com o objetivo de avaliar como a ELA afeta a QV em diferentes domínios. Para avaliar a QV foi utilizada a escala SF-36 e para avaliação da capacidade funcional utilizou-se a ALSFRS. Os resultados mostraram que o escore do SF-36 dos pacientes com ELA está abaixo da média encontrada na população geral nos domínios de capacidade funcional, aspectos físicos e aspectos sociais, no entanto os domínios de saúde mental e aspectos emocionais foram similares ao da população geral. O estudo demonstrou que apesar da deterioração física, a saúde mental dos pacientes permaneceu relativamente estável.

Recentemente Epton et al.<sup>49</sup> realizaram revisão sobre os diferentes métodos e instrumentos utilizados para avaliação da QV na ELA. Devido a variedade de abordagens utilizadas nos artigos encontrados não foi possível a realização de uma meta-análise. No entanto, com as evidências disponíveis os autores puderam concluir que até o presente momento os instrumentos mais adequados são o instrumento genérico SF-36 e o específico ALSAQ-40. Entretanto, como boa parte dos estudos de validação do ALSAQ-40 foram realizados apenas pelos idealizadores do instrumento, novas investigações são necessárias para confirmar sua utilidade. Assim o SF-36 ainda permanece como o instrumento recomendado para avaliação da QV na ELA.

### **Cuidador: vítima oculta da doença?**

Doenças crônicas, como a ELA, produzem significativas repercussões em diferentes esferas, como a econômica, social, emocional e familiar, afetando a QV dos pacientes como um todo. Embora a família de modo geral seja também afetada pela doença, o cuidado do paciente recai, em sua maioria, sobre um único membro, que tem de assumir a responsabilidade pela prestação de assistência física, emocional e, em alguns casos, financeira, sem ajuda de outros familiares ou profissionais<sup>50-51</sup>. Nos últimos anos, o cuidador familiar tornou-se objeto de investigações no Brasil e no mundo, comprovando o impacto do ato de cuidar sobre suas condições de vida e saúde.

O modo como o cuidador é definido varia consideravelmente na literatura e é fonte de diversas discussões. A literatura contempla desde definições bastante restritas e específicas, como a “filha” que cuida de uma mãe idosa, até aquelas muito amplas e flexíveis, como a pessoa responsável pelo cuidado da casa, trabalho físico, companhia e supervisão ou aquela que

promove cuidados de assistência<sup>50</sup>. Em geral, cada estudo propõe seus próprios critérios para que um indivíduo seja incluído como cuidador em uma pesquisa. Alguns autores consideram a co-residência e atuação no cuidado há mais de seis meses, outros consideram o membro da família dito como o principal responsável por prover ou coordenar os recursos requeridos pelo paciente. Enquanto não houver um consenso a respeito, deve-se considerar o estado funcional do paciente, número e duração das tarefas que necessitam de supervisão e envolvimento emocional mínimo do cuidador com o paciente.

Provavelmente a definição mais adequada é a que divide o termo cuidador em primário e secundário<sup>50</sup>. Cuidador primário pode ser definido como a principal pessoa responsável pela assistência ao paciente e a mais intimamente envolvida no cuidado deste<sup>52</sup>. A este cabe a realização de trabalhos considerados primários ou básicos, tais como cuidar da casa, hospedar, sustentar, manter e proporcionar cuidados pessoais e de saúde no ambiente domiciliar. Já o termo cuidador secundário refere-se a outras pessoas que também prestam assistência ao paciente, porém o que os distingue do cuidador primário é o fato de não possuírem o mesmo grau de responsabilidade<sup>51</sup>.

O cuidador primário também pode desempenhar tarefas tidas como secundárias, como transporte, proporcionar atividades sociais e recreativas, cuidar de questões legais e burocráticas, fornecer apoio psicológico e espiritual. Tais cuidados também são de extrema importância, no entanto representam menor ônus direto para o cuidador. Estas tarefas também podem ser realizadas pelos cuidadores secundários<sup>51</sup>.

Pode-se dividir as tarefas realizadas pelos cuidadores em três domínios. O primeiro inclui o suporte as atividades instrumentais de vida diária (AIVD), que incluem: arrumar e limpar a casa, o preparo de refeições, fazer compras, gerenciar pagamentos, transporte e acompanhamento ao médico. O segundo domínio relaciona-se às atividades físicas e de autocuidado, as atividades de vida diária (AVD), e incluem: caminhar, alimentação, tomar banho, escovar os dentes, pentear os cabelos, higienização, administração dos medicamentos e gerenciamento de próteses. Tais atividades possuem uma relação direta com a autonomia do paciente e questões emocionais, além da perda de auto-estima. Para o cuidador, estas podem requerer maior ou menor sobrecarga física e tempo, além de

conhecimentos e habilidades específicas. Já o terceiro domínio corresponde a oferecer suporte emocional, como por exemplo: fazer companhia, atuar como confidente, conversar sobre questões pessoais e emocionais. Este domínio é particularmente complexo em questões de graves problemas socioeconômicos, devido à escassez de recursos humanos e tempo para dedicação ao aspecto emocional do paciente, que termina por ser negligenciado<sup>51</sup>.

Os primeiros estudos relacionados aos cuidadores surgiram após o trabalho de Grad et al.<sup>53</sup>, no qual chamaram a atenção para as conseqüências da doença mental na vida dos familiares. No entanto, a preocupação efetiva com os cuidadores teve início ao final dos anos 80, em decorrência de mudanças no perfil sociodemográfico e econômico, em especial nos países desenvolvidos, o que promoveu o aumento do número de pacientes com doenças crônicas necessitando de cuidados no ambiente domiciliar<sup>12,50</sup>. A publicação de estudos sobre o tema tornou-se crescente, tendo como objetivo principal o conhecimento das características e necessidades dos cuidadores, assim como o estresse e impacto produzidos pelo ato de cuidar<sup>52</sup>.

As tarefas atribuídas ao cuidador, em sua maioria, realizadas sem a orientação adequada ou o suporte das instituições de saúde, a alteração das rotinas e o tempo despendido no cuidado acarretam impactos sobre a qualidade de vida do cuidador<sup>14</sup>. Alguns autores consideram os cuidadores como “pacientes ocultos”, necessitando de diagnóstico e intervenção precoce. Esta “síndrome do cuidador” se caracteriza pela existência de um quadro plurissintomático, que afeta todas as esferas da vida do cuidador, com repercussões fisiológicas, sociais, econômicas e psicológicas que podem gerar no indivíduo um grau de tamanha insatisfação e frustração que o torne incapaz de prestar os cuidados ao doente<sup>54</sup>.

Tendo em vista o impacto que o ato de cuidar de um paciente dependente acarreta, é de se esperar que a QV do cuidador primário seja afetada negativamente por tais circunstâncias, o que é corroborado por vários estudos<sup>55-56</sup>. A literatura internacional tem mostrado que os cuidadores de pacientes com doenças crônicas apresentam comprometimento em sua saúde física e mental<sup>57</sup>. Apesar disso, as necessidades de saúde dos cuidadores são frequentemente negligenciadas pelos serviços de saúde<sup>58</sup>. Em 1999 foi promulgada pelo Ministério da Saúde uma lei que recomenda que os

cuidadores também devam receber cuidados especiais, considerando que “a tarefa de cuidar de um adulto dependente é desgastante e implica riscos de tornar doente e igualmente dependente o cuidador”<sup>59</sup>. Entretanto, tal lei se restringe aos cuidadores de pessoas idosas, não englobando aqueles responsáveis pelo cuidado de pacientes com doenças crônicas. Contudo, o que há de concreto são programas para orientação e treinamento direcionados a preparar o cuidador para a tarefa de cuidar. Apenas algumas organizações isoladas, geralmente vinculadas a universidades e associações, dão apoio aos cuidadores com o intuito de preservar sua QV<sup>58</sup>.

A avaliação da QV dos cuidadores familiares deve contemplar tanto os aspectos positivos quanto os negativos, pois muitas situações consideradas negativas por meio de indicadores objetivos podem ser subjetivamente percebidas como positivas pelos indivíduos em questão. Tanto a dimensão objetiva quanto a subjetiva, são importantes para o enriquecimento das informações coletadas com a finalidade de avaliar a QV de cuidadores, permitindo melhor interpretar sua realidade de vida e saúde<sup>58</sup>.

Os aspectos negativos gerados pelo ato de cuidar têm recebido pouca atenção. Os efeitos negativos ocorrem, principalmente, quando o papel do cuidador altera os planos pessoais, causando conflitos com os sentimentos de autonomia, liberdade e independência. O termo objetivo faz referência aos problemas práticos encontrados na vida diária do cuidador, incluindo falta de privacidade, relações familiares conflituosas, alterações no emprego e estado de saúde, problemas financeiros, redução das atividades sociais e uso de medicamentos. Já o impacto subjetivo refere-se à reação emocional do cuidador, incluindo a percepção física e psicológica do estresse<sup>52,60-62</sup>.

Diversos fatores relacionados ao próprio paciente (como o grau de incapacidade, alterações comportamentais e duração da doença), ao cuidador (como idade, sexo, renda, grau de parentesco, relação com o paciente, presença de doenças), e ao contexto familiar e social de ambos também atuam influenciando o impacto sobre a QV do cuidador<sup>50</sup>. Existem estudos evidenciando que quanto maior a duração do cuidado prestado, pior a qualidade de vida do cuidador<sup>63</sup>. Outros apontam que com o tempo, alguns cuidadores descobrem nova capacidade de lidar com a situação, encontrando novo sentido na vida<sup>64</sup>.

## Qualidade de vida de cuidadores de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica

A situação limite representada pelo cuidar de um paciente com ELA durante longos e ininterruptos anos, nos coloca diante da importância de se pensar em formas de redução do estresse e ampliação da QV dos cuidadores, tendo em vista que cada vez mais pesquisas demonstram que o cuidar, apesar de ser um ato humano por excelência, se torna um importante fator estressor, por exigir demais do cuidador e por alterar sua rotina de vida, já que as demandas impostas pela doença são de várias ordens<sup>12</sup>.

O acompanhamento psicológico de pacientes aponta para o surgimento de quadros de depressão, ansiedade e desespero, não sendo raros os casos de pacientes que desejam e inclusive tentam o suicídio. Já os cuidadores se mostram exauridos, estressados e apresentando sentimentos ambíguos vários, que geram sentimento de culpa e depressão. Muitos se vêem em uma situação sem escolhas e estressante, além de não encontrarem apoio na família ou na instituição que trata o paciente<sup>12</sup>.

O fato de que até o momento estão disponíveis apenas tratamentos paliativos para aliviar os sintomas da ELA, torna seu prognóstico determinado e difícil tanto para o paciente quanto para o cuidador. Assim, é de extrema importância compreender e distinguir as atitudes, atribuições e características psicológicas de pacientes e cuidadores para planejar e promover intervenções efetivas que visem melhorar a QV de ambos<sup>55</sup>. No entanto antes de propor qualquer programa de suporte ou intervenção, é necessário conhecer as características e necessidades dos cuidadores, assim como o estresse e o impacto produzidos pelo ato de cuidar<sup>52</sup>. Apesar disto, apenas alguns poucos estudos avaliaram pacientes e seus cuidadores<sup>55,65</sup>. A maioria destas pesquisas baseou-se em questionários estruturados e buscou dados epidemiológicos sobre condições de vida, opiniões acerca de suicídio assistido, situações estressantes e prevalência de distúrbios e sintomas em pacientes e cuidadores<sup>12</sup>.

Rabkin et al.<sup>66</sup> mensuraram a QV, depressão e ansiedade em pacientes com ELA e seus respectivos cuidadores, e os resultados não apontaram níveis elevados de depressão clínica em nenhum dos grupos. Gelinas et al.<sup>67</sup> realizaram um estudo com o objetivo de comparar a QV de sete pacientes com ELA dependentes de suporte ventilatório com quinze

cuidadores, no entanto os instrumentos utilizados foram incapazes de mensurar a QV dos pacientes devido à gravidade do quadro clínico. Um estudo alemão<sup>68</sup> avaliou pacientes com ELA sob suporte ventilatório e seus cuidadores e indicou que 89% dos pacientes e 80% dos cuidadores realizariam a mesma opção de tratamento novamente se fosse possível. Coco et al.<sup>69</sup> investigaram a QV de pacientes e cuidadores por meio do WHOQOL-brief e SEIQoL-DW. O estudo apontou que ambos os grupos apresentaram baixos escores de QV.

Em estudo realizado por Ganzini et al.<sup>70</sup> a comparação da QV, dor e sofrimento de pacientes com ELA e seus cuidadores demonstrou maior concordância entre os dois grupos nos itens dor e sofrimento do que na QV. Em outra pesquisa, Ganzini et al.<sup>71</sup> compararam as atitudes frente ao suicídio assistido de pacientes e cuidadores e encontraram uma correlação de 73% entre as opiniões dos dois grupos. Outras questões também foram contempladas acerca do estresse e da sobrecarga emocional e/ou financeira gerada nos cuidadores com o avanço da doença. Dentre os pacientes, 91% sentiram que sua condição clínica foi causa de estresse para os cuidadores e 65% de sobrecarga para os familiares e 48% acreditam que sua condição física gerou dificuldades financeiras para seus familiares. Já entre os cuidadores, 37% relataram diminuição da renda devido ao cuidar, 18% abandonaram o trabalho, 12% ficaram doentes enquanto cuidavam do paciente e 29% tiveram que adiar planos ou projetos pessoais ou de outros familiares. Outros 23% relataram que a vida pessoal fora sacrificada frequentemente, 22% diziam ausência de tempo suficiente para si mesmos, 33% sentiam-se frequentemente estressados devido ao cuidar do paciente, e 24% apresentavam depressão.

Um estudo baseado em 98 pacientes e familiares realizado por Krivickas et al.<sup>72</sup> apontou que cuidadores primários despendem em média 11 horas por dia cuidando dos pacientes, apesar de haver assistência “*home care*”, sendo que a metade relatou sentimentos de mal-estar físico e emocional, com significativo impacto na QV dos cuidadores. A alta sobrecarga percebida foi significativamente proporcional aos sintomas depressivos (fadiga, baixa QV e uma diminuição da fé religiosa). É importante frisar que embora a sobrecarga tenha sido relacionada com sintomas depressivos, quando o cuidador conseguia encontrar um lado positivo no cuidar ocorreu uma diminuição deste estado

depressivo. Nesta pesquisa constatou-se que os cuidadores estavam tão propensos à depressão quanto os pacientes.

Em um estudo qualitativo, Bolmgjö et al.<sup>73</sup> compararam as percepções e experiências de oito pacientes com ELA e seus respectivos cuidadores e encontraram diferenças em várias áreas. Jenkinson et al.<sup>56</sup> coletaram dados sobre a QV e estresse dos cuidadores e pacientes. A avaliação da QV foi feita por meio do instrumento genérico SF-36. Ambos os grupos apresentaram o escore de QV abaixo da média encontrada na população em geral. Dentre os pacientes o domínio mais comprometido foi a capacidade funcional, estando diretamente relacionado ao tempo de evolução da doença, indicando a progressão da doença. Constatou-se que quanto maior o comprometimento físico do paciente, maior é a demanda física sobre o cuidador. Os autores concluíram que qualquer tratamento que possa reduzir o impacto da doença sobre os pacientes fornecem também benefícios para os cuidadores.

Trail et al.<sup>55</sup> realizaram um estudo com 27 pacientes com ELA e 19 cuidadores com o objetivo de estabelecer uma comparação entre os dois grupos em medidas de QV, depressão e suas atitudes frente as opções de tratamento. Para avaliação da QV foi utilizado o questionário de McGill. Os resultados do estudo não apontaram diferenças significativas entre os grupos nos itens depressão e QV. O escore da QV foi considerado moderadamente alto tanto em pacientes quanto em cuidadores. Mudanças negativas no estilo de vida após o paciente ser diagnosticado com ELA foram relatadas por 53% dos cuidadores, sendo que 16% tiveram que abandonar o trabalho. Incapacidade de participar de atividades de lazer e diminuição dos contatos sociais foram relatados por 52% dos pacientes e 53% dos cuidadores. Em relação a percepção de sua própria saúde, 89% dos cuidadores a relataram como sendo boa ou excelente e 11% como ruim. No que diz respeito ao número de horas de cuidado com o paciente por dia, 41% gastavam em média de 0 a 1 hora/dia, 33% de 2 a 4 horas e 22% de 4 a 8 horas ou mais de cuidado diário. Um ponto interessante da pesquisa é que os pacientes tendem a superestimar a QV de seus cuidadores, enquanto que os cuidadores em geral subestimam a QV dos pacientes.

Gauthier et al.<sup>74</sup> avaliaram a QV e depressão em 31 casais de paciente-cuidador durante um período de nove

meses. Os resultados demonstraram que o estado de bem estar psicológico dos cuidadores piorou com o tempo, enquanto o dos pacientes se manteve relativamente estável, apesar da progressão da doença. Em relação a QV, os cuidadores apresentaram um escore maior que o dos pacientes na primeira entrevista, porém tal situação se inverteu na segunda entrevista realizada nove meses depois. O domínio que apresentou maior comprometimento nos pacientes foi o de sintomas físicos e nos cuidadores a saúde psicológica.

Outro estudo realizado por Trail et al.<sup>75</sup> apontou que 86,4% dos pacientes e 79,7% dos cuidadores afirmaram questões existências como seu principal fator estressante, seguido por questões físicas (80,3% dos pacientes e 76,3% dos cuidadores) e pelos fatores psicológicos (38% dos pacientes e dos cuidadores).

Um estudo realizado no Japão mostrou que 90% dos cuidadores familiares sentiam-se cansados física e emocionalmente.<sup>76</sup> Goldstein et al.<sup>4</sup> demonstraram que apesar do importante comprometimento físico associado a ELA, os fatores psicossociais são determinantes para o bem-estar psicológico de cuidadores de pacientes com ELA. Por fim, um estudo recente avaliou pacientes e cuidadores por meio do questionário de McGill, e constatou que em ambos os grupos a variação da QV deveu-se principalmente a diferenças individuais pré-existentes. Além disso, não houve alterações na QV dos pacientes durante o período de acompanhamento, no entanto entre os cuidadores houve declínio no escore total de QV e particularmente no domínio relacionado aos sintomas físicos.<sup>77</sup>

## Conclusão

É imperativo que se deve prestar grande atenção aos cuidadores de pacientes com ELA. Uma das principais razões para este argumento é que o paciente e cuidador formam uma “unidade de cuidado”. Sua saúde psicológica ou estresse parecem apresentar grande concordância. Em outras palavras, a saúde, física e psicológica dos cuidadores pode melhorar ou ao menos manter a QV do paciente. Determinar quais são os fatores que causam impacto na vida dos indivíduos com ELA pode auxiliar na tomada de decisões na elaboração de planejamentos e planos de intervenção, tratamento e serviços. Além disto, o ponto de vista do cuidador deve ser considerado diretamente, por ser ele um elemento imprescindível para a sobrevivência dos pacientes. Infelizmente, o preço do cuidar em longo prazo de pacientes dependentes promove uma

diminuição profunda da QV e da saúde dos cuidadores. Neste contexto, intervenções especificamente designadas para aumentar a efetividade da comunicação entre pacientes e cuidadores podem melhorar o bem-estar psicológico de ambas as partes, ajudando os pacientes a serem mais conscientes das necessidades de seus cuidadores, e os cuidadores a se tornarem mais aptos a aceitar seu dispendioso, porém indispensável papel. No entanto, os dados sobre cuidadores de pacientes com ELA ainda são insuficientes, e mais estudos são necessários para investigar a saúde física, psicológica, e a QV dos cuidadores durante a evolução clínica do paciente.

## Referências

1. Nelson ND, Trail M, Van JN, Appel SH, Lai EC. Quality of Life in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: Perceptions, Coping Resources, and Illness Characteristics. *J Palliat Med* 2003;6(3):417-424.
2. De Groot IJM, Post MWM, Heuveln TV, Van Den Berg LH, Lindeman E. Cross-sectional and longitudinal correlations between disease progression and different health-related quality of life domains in persons with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*. 2007; 8: 356–361.
3. Borges CF. Dependência e morte da “mãe de família”: a solidariedade familiar e comunitária nos cuidados com a paciente de esclerose lateral amiotrófica. *Psicologia em Estudo* 2003;8: 21-29.
4. Goldstein LH, Atkins L, Landau S, Brown R, Leigh PN. Predictors of psychological distress in carers of people with amyotrophic lateral sclerosis: a longitudinal study. *Psychol Med* 2006; 36: 865–875.
5. Hardiman O, Hickey A, O'Donerty LJ. Physical decline and quality of life in amyotrophic lateral sclerosis. *ALS and other motor neuron disorders* 2004; 5, 230–234.
6. Williams MT, Donnelly JP, Holmlund T, Battaglia M. ALS: Family caregiver needs and quality of life. *Amyotroph Lateral Scler* 2008; 9(5): 279-86.
7. Bromberg MB. Quality of life in amyotrophic lateral sclerosis. *Phys Med Rehabil Clin N Am* 2008; 19(3): 591-605.
8. Robbins RA, Simmons Z, Bremer BA, Walsh SM, Fischer S. Quality of life in ALS is maintained as physical function declines. *Neurology* 2001; 56(4): 442-444.
9. Nygren I, Askmark H. Self-reported quality of life in amyotrophic lateral sclerosis. *J Palliat Med* 2006; 9(2): 304-308.
10. Miglioretti M, Mazzini L, Oggioni GD, Testa L, Monaco F. Illness perceptions, mood and health-related quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Psychosom Res* 2008; 65(6): 603-9.
11. Mitsumoto H, Howe WJ. Management and care for patients with ALS. *Rinsho Shinkeigaku* 2006; 46(11): 828-31.
12. Couto CB. O paciente oculto: revelando as consequências que o cuidar de um paciente portador de esclerose lateral amiotrófica promove na vida do cuidador familiar. Tese. Rio de Janeiro: Universidade Federal do Rio de Janeiro, 2004, 226p.

13. Arcieri JBC. Descuidar-se e perda da qualidade de vida. In: Quayle J, Lucia MCS. *Adoeccer: compreendendo as interações do doente com sua doença*. São Paulo: Atheneu, 2003, p. 9-22.
14. Amendola F, Oliveira MAC, Alvarenga MRM. Qualidade de vida dos cuidadores de pacientes dependentes no programa de saúde da família. *Texto Contexto Enferm* 2008;17(2): 266-272.
15. Waldron D. Quality of life in palliative care settings: assessing the individual. Unpublished MD thesis. National University of Ireland, Galway, 1997.
16. Gill TM, Feinstein AR. A critical appraisal of the quality of life measurements. *JAMA* 1994; 272:619-626.
17. Anderson KL, Burckhardt CS. Conceptualization and measurement of quality of life as an outcome variable for health care intervention and research. *J Adv Nurs* 1999;29(2):298-306.
18. Leplège A, Rude N. The importance of patient's own view about their quality of life. *AIDS* 1995;9:1108-1109 .
19. Slevin ML, Plant H, Lynch D, Drinkwater J, Gregory WM. Who should measure quality of life, the doctor or the patient? *Br J Cancer* 1988; 57:109-112.
20. Bowling A. *Measuring Disease*. Buckingham: Open University Press, 1995.
21. Bowling A. *measuring health: a review of quality of life measurement scales*. Buckingham: Open University Press, 1997.
22. Ferri CP, Prince M, Brayne C, Brodaty H, Fratiglioni L, Ganguli M, et al. Global prevalence of dementia: a Delphi consensus study. *Lancet*. 2005;366:2112-7.
23. Simmons Z, Bremer BA, Robbins RA, Walsh SM, Fischer S: Quality of life in ALS depends on factors other than strength and physical function. *Neurology* 2000; 55:388-392.
24. Jenkinson C, Fitzpatrick R, Brennan C, Swash M: Evidence for the validity and reliability of the ALS assessment questionnaire: The ALSAQ-40. *ALS and other Motor Neuron Disorders* 1999;1:33-40.
25. Ware J, Sherbourne C. The MOS 36 item short form health survey (SF-36). I. Conceptual framework and item selection. *Med Care* 1992; 30:473-483.
26. Ciconelli RM, Ferraz MB, Santos W, Meirão I, Quesma MR. Tradução para a língua portuguesa e validação do questionário genérico de avaliação de qualidade de vida SF-36 (Brasil SF-36). *Rev Bras Reumatol* 1999;39:143-150.
27. Rosenfeld J, Jackson CE. Quantitative assessment and outcome measures in neuromuscular disease. In: Katirji B, Kaminski HJ, Preston DC, Ruff RL, Shapiro BE. (eds.) *Neuromuscular Disorders in Clinical Practice*. Boston: Butterworth Heinemann, 2002, 1416p.
28. Bergner M., Bobbit R.A., Pollard W. E. et al. The Sickness Impact Profile: Validation of a health status measure. *Medical Care* 1976;14:57-67.
29. Bergner M., Bobbitt R. A., Carter W. B. The Sickness Impact Profile: development and final revision of a health status measure. *Medical Care* 1981;19:787-805.
30. WHOQOL GROUP. The development of the World Health Organization quality of life assessment instrument (the WHOQOL). In: Orley J , Kuyken W, (editors). *Quality of life assessment:international perspectives*. Heigelberg: Springer Verlag;1994. p 41-60.
31. Fleck MPA, Louzada S, Xavier M, Chachamovich E, Vieira G, Santos L, et al. Aplicação da versão em português do instrumento abreviado de avaliação da qualidade de vida "WHOQOL-bref". *Rev Saúde Pública* 2000; 34:178-183.
32. Fleck MPA, Leal OF, Louzada S, Xavier M, Chachamovich E, Vieira G, et al. Desenvolvimento da versão em português do instrumento de avaliação de qualidade de vida da OMS (WHOQOL-100). *Rev Bras Psiquiatr* 1999; 21:19-28.
33. Fleck MPA, Louzada S, Xavier M, Chachamovich E, Vieira G, Santos L, et al. Aplicação da versão em português do instrumento de avaliação de qualidade de vida da Organização Mundial da Saúde (WHOQOL-100). *Rev Saúde Pública* 1999; 33:198-205.
34. O'Boyle C, McGee HM, Hickey A, Joyce CRB, Browne J, O'Malley K and Hiltbrunner B. The Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life (SEIQoL): Administration Manual. Dublin: Department of Psychology, Royal College of Surgeons in Ireland, 1993. 35. Hickey AM, Bury G, O'Boyle CA, Bradley F, O'Kelly FD, Shannon W: A new short form individual quality of life measure (SEIQoL-DW): Application in a cohort of individuals with HIV/AIDS. *BMJ* 1996;313:29-33
36. McGuire D, Garrison L, Armon C et al. A brief quality-of-life measure for ALS clinical trials based on a subset of items from the Sickness Impact Profile. The Syntex-Synergen ALS/CNTF Study Group. *J Neurol Sci* 1997; 152 (Suppl 1): S18-S2.
37. Clarke S, Hickey A, O'Boyle C, Hardiman O. Assessing individual quality of life in amyotrophic lateral sclerosis. *Qual Life Res* 2001; 10: 149-158.
38. Jenkinson C, Norquist JM, Fitzpatrick R. Deriving summary indices of health status from the Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaires (ALSAQ-40 and ALSAQ-5). *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; 74: 242-245.
39. 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 neuron disease: the ALSAQ-40. *J Neurol* 1999; 246 (Suppl 3):16-21.
40. Jenkinson C, Fitzpatrick R, Swash M, Jones G. Comparison of the 40-item Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ-40) with a short-form five-item version (ALSAQ-5) in a longitudinal survey. *Clinical Rehabilitation* 2007; 21: 266-272.
41. Cohen SR, Mount BM, Strobel MG, Bui F. The McGill Quality of Life Questionnaire: a measure of quality of life appropriate for people with advanced disease. A preliminary study of validity and acceptability. *Palliative Medicine* 1995; 9: 207-219.
42. Pratheepawanit N, Salek MS, Finlay IG. The applicability of quality-of-life assessment in palliative care: comparing two quality-of-life measures. *Palliative Medicine* 1999; 13: 325-334.
43. Mitsumoto H, Bene MD. Improving the quality of life for people with ALS: The challenge ahead. *ALS and other motor neuron disorders* 2000; 1, 329-336.
44. Ruta DA, Carratt AM, Leng M, Russell IT, MacDonald LM. A new approach to the measurement of quality of life: the patient-generated index. *Med Care* 1994; 32: 1109-1126.

45. Chiò A, Gauthier A, Montuschi A, Calvo A, Di Vito N, Ghiglione P, et al. A cross sectional study on determinants of quality of life in ALS. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75:1597–1601.
46. Goldstein LH, Atkins L, Leigh PN. Correlates of Quality of Life in people with motor neuron disease (MND). *ALS and other motor neuron disorders* 2002; 3:123–129.
47. 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;7:551-557.
48. Vignola A, Guzzo A, Calvo A, Moglia C, Pessia A, Cavallo E, et al. Anxiety undermines quality of life in ALS patients and caregivers. *European Journal of Neurology* 2008; 15: 1231–1236
49. Epton J, Harris R, Jenkinson C. Quality of life in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease: a structured review. *Amyotroph Lateral Scler* 2009;10(1):15-26.
50. Medeiros MMC, Ferraz MB, Quaresma MR. Cuidadores: as “vítimas ocultas” das doenças crônicas. *Rev Bras reumatol* 1998; 38:189-192.
51. Neri AL. *Qualidade de vida e idade Madura*. 4 ed. Campinas: Papirus, 2002.
52. Medeiros MMC, Ferraz MB, Quaresma MR, Menezes AP. Adaptação ao contexto cultural brasileiro e validação do “Caregiver Burden scale”. *Rev Bras reumatol* 1998; 38:193-199.
53. Grad J, Sainsbury P. Mental illness and the family. *Lancet* 1963; i:544-547.
54. Pérez LL, Díaz MD, Cebreira Eh, Hernández PS. Síndrome del “cuidador” en una población atendida por equipo multidisciplinario de atención geriátrica. *Ver Cubana Enfermer* 2001; 17:107-111.
55. Trail M, Nelson ND, Van JN, Appel SH, Lai EC. A study comparing patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers on measures of quality of life, depression, and their attitudes toward treatment options. *J Neurol Sci* 2003; 209:79-85.
56. Jenkinson C, Fitzpatrick R, Swash M, Peto V, the ALS-HPS Steering Group. The ALS health profile study: quality of life of amyotrophic lateral sclerosis patients and carers in Europe. *J Neurol* 2000;415:835– 40.
57. Schulz R, Beach SR. Caregiving as a Risk Factor for Mortality: The Caregiver Health Effects Study. *JAMA*. 1999;282(23):2215-2219.
58. Amendola F. *Qualidade de vida de cuidadores e pacientes com perdas funcionais e dependência atendidos pelo programa de saúde da família do município de São Paulo*. Dissertação. São Paulo: Universidade de São Paulo, 2007, 143p.
59. Brasil. Ministério da Saúde. *Saúde do Idoso. Política Nacional de Saúde da Pessoa Idosa*. Brasília, 2006.
60. Seltzer MM, Li LW. The transitions of caregiving: subjective and objective definitions. *Gerontologist* 1996;36(5):614-26.
61. Jones SL. The association between objective and subjective caregiver burden. *Arch Psychiatr Nurs* 1996;10(2):77-84.
62. Holicky R. Caring for the caregivers: the hidden victims of illness and disability. *Rehabil Nurs* 1996;21(5):247-52.
63. Skaff MM, Pearlman LI. Caregiving: role engulfment and the loss of self. *Gerontologist* 1992;32:656-664.
64. Townsend A, Noelker L, Deimling G, Bass D. Longitudinal impact of interhousehold caregiving on adult children’s mental health. *Psychol Aging*. 1989;4(4):393-401.
65. Mitsumoto H. Caregiver assessment: Summary. *ALS and other motor neuron disorders* 2002; Suppl 1:S31–S34.
66. Rabkin JG, Wagner GJ, Del Bene ML. Resilience and distress among amyotrophic lateral sclerosis patients and caregivers. *Psychosom Med* 2000;62:271–9.
67. Gelinas DF, O’Connor P, Miller RG. Quality of life for ventilator-dependent ALS patients and their caregivers. *J Neurol Sci* 1998;160(Suppl 1):5134–6.
68. Kaub-Wittemer D, von Steinbuechel N, Wasner M, Borasio GD. A cross-sectional study on the quality of life of ventilated ALS patients and their caregivers in Germany. *Proceedings of the 9th international symposium on ALS/MND*. Munich: International Alliance of ALS/MND Associations; 1998.
69. Coco GL, Coco DL, Cicero V, Oliveri A, Verso GL, Piccoli F, et al. Individual and health-related quality of life assessment in amyotrophic lateral sclerosis patients and their caregivers. *J Neurol Sci* 2005; 238:11-17.
70. Ganzini L, Johnston WS, Hoffman WF. Correlates of suffering in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 1999;52:1434–40.
71. Ganzini L, Johnston W, McFarland B, Tolle S, Lee M. Attitudes of patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers toward assisted suicide. *N Engl J Med* 1998;339:967-973.
72. Krivickas LS, Shockley L, Saito T, Mitsumoto H. Home care for patients with ALS [abstract]. In: *Proceedings of the Seventh International Symposium on Amyotrophic Lateral Sclerosis and Motor Neuron Disease*; 30 Oct–1 Nov, 1995; Dublin.
73. Bolmgjő I, Hermere’n G. Interviews with patients, family, and caregivers in amyotrophic lateral sclerosis: comparing needs. *J Palliat Care* 2001;17(4):236– 40.
74. Gauthier A, Vignola A, Calvo A, Cavallo E, Moglia C, Sellitti L, et al. A longitudinal study on quality of life and depression in ALS patient–caregiver couples. *Neurology* 2007; 68:923-926.
75. Trail M, Nelson ND, Van JN, Appel SH, Lai EC. Major stressors facing patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS): a survey to identify their concerns and to compare with those of their caregivers. *ALS* 2004;5:40–45.
76. Ushikubo M, Kawamura S, Inaba Y, Shima C, Nakamura T. Characteristics of home care patients with intractable neurological diseases (Nanbyo) in Tokyo. *Nippon Kosho Eisei Zasshi [Jap J Public Health]* 1998; 45: 653–663.
77. Roach AR, Averill AJ, Segerstrom SC, Kasarskis EJ. The Dynamics of Quality of Life in ALS Patients and Caregivers. *Ann Behav Med* 2009; Apr 7. [Epub ahead of print].