



INSTITUTO POLITÉCNICO  
DE VIANA DO CASTELO

---

**Sobrecarga e Perceção da Qualidade de Vida dos  
Cuidadores Informais de Pessoas com Esclerose Lateral  
Amiotrófica**

**Maria João Vieira de Sousa**



INSTITUTO POLITÉCNICO  
DE VIANA DO CASTELO

Maria João Vieira de Sousa

**Sobrecarga e Perceção da Qualidade de Vida dos  
Cuidadores Informais de Pessoas com Esclerose Lateral  
Amiotrófica**

Curso de Mestrado em Enfermagem de Reabilitação

Trabalho efetuado sob a orientação

Professor Doutor Luís Carlos Carvalho da Graça

Abril de 2020

Escola Superior de Saúde

## Resumo

**Introdução:** A esclerose lateral amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa, progressiva, incapacitante, com comprometimento dos neurónios superiores e inferiores e, até ao momento, sem cura. Com a progressão da doença, a pessoa com ELA fica totalmente dependente, assumindo o cuidador um papel fundamental na resposta às suas necessidades físicas, psicológicas e emocionais.

**Objetivos:** Analisar fatores associados à sobrecarga e à perceção de qualidade de vida dos cuidadores informais das pessoas com ELA e descrever a rede de apoio mobilizada pelas pessoas com ELA.

**Metodologia:** Estudo descritivo-correlacional, com uma amostra de disponíveis, realizado nos hospitais do distrito de Braga de 1 de janeiro a 31 de março de 2019. O instrumento de recolha inclui um questionário elaborado para a caracterização sociodemográfica e clínica e as escalas: *World Health Organization Quality of Life - Breef*, para avaliar a perceção de qualidade de vida do cuidador, *Questionário de Avaliação da Sobrecarga do Cuidador Informal*, para determinar o nível de sobrecarga percebido por este, *Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale Revised (ALSFERS-R)*, para avaliar o grau de funcionalidade, e a *Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire - 40* para avaliar a qualidade de vida do doente.

**Resultados:** A amostra inclui 30 pessoas com ELA com uma mediana de idades de 68,5 anos (43 a 85 anos), com distribuição homogénea quanto ao sexo e com tempo médio de diagnóstico de  $4,78 \pm 4,06$  anos e 30 cuidadores, maioritariamente cônjuges ( $n=19$ ) e do sexo feminino ( $n=23$ ), com uma mediana de idades de 60,7 anos (20 a 88 anos) e um tempo gasto por dia a cuidar que variou entre 1 e 24 horas ( $13,73 \pm 9,4$ ). Quanto à funcionalidade as pessoas com ELA apresentam ALSFRS-R de  $19,20 \pm 11,54$ , sendo a função motora a mais prejudicada. Na qualidade de vida, a maior parte apresenta sempre dificuldades sendo a dimensão mobilidade a mais afetada. Os cuidadores apresentam níveis de sobrecarga moderada, sendo o domínio “reações a exigências” o mais afetado e na qualidade de vida, o domínio “relações sociais” é o mais prejudicado.

**Conclusões:** As características sociodemográficas do cuidador, a funcionalidade do doente, a quantidade de tempo despendido nos cuidados e a presença de ventilação não invasiva tem impacto nos níveis de sobrecarga do cuidador. A perceção de qualidade de vida do cuidador é afetada pelo sexo, habilitações literárias e situação profissional do mesmo e pelo sexo, idade e características clínicas do doente. A

perceção de qualidade de vida da pessoa com ELA tem influência na perceção de qualidade de vida e na sobrecarga do cuidador e o nível de sobrecarga do cuidador tem impacto na sua perceção de qualidade de vida. Para cuidar são mobilizados recursos informais e formais. Na rede informal destaca-se o apoio de outros familiares, amigos e vizinhos e na rede formal, o apoio das equipas de cuidados continuados integrados.

**Palavras-chave:** Esclerose Amiotrófica Lateral; Cuidadores; Sobrecarga; Qualidade de Vida; Enfermagem de Reabilitação

## Abstract

**Introduction:** Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a neurodegenerative, progressive, disabling disease that compromises upper and lower neurons and, so far, has no cure. As the disease progresses, the person with ALS becomes totally dependent, with the caregiver playing a fundamental role in meeting patients' physical, psychological, and emotional needs.

**Objectives:** Analyze factors associated with the burden and the perception of quality of life of informal caregivers of people with ALS, and describe the support network mobilized by people with ALS.

**Methodology:** Descriptive-correlational study, with a sample of available, carried out in hospitals in the district of Braga from January 1 to March 31, 2019. The data collection includes a questionnaire designed for the sociodemographic and clinical characterization, and the tools: World Health Organization Quality of Life - Brief, to assess the caregiver's perception of quality of life; Informal Caregiver Burden Assessment Questionnaire to determine the level of burden perceived by the caregiver; Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale Revised to assess the degree of functionality; and the Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire - 40 to assess the patient's quality of life.

**Results:** The sample includes 30 people with ALS with a median age of 68.5 (43 to 85 years old), with homogeneous distribution regarding sex, and with an average diagnosis time of  $4.78 \pm 4.06$  years, and 30 caregivers, mostly spouses ( $n=19$ ) and female ( $n=23$ ), with a median age of 60.7 (20 to 88 years old) and with a time spent per day caring for the patient that varied between 1 and 24 hours ( $13.73 \pm 9.4$ ). As for functionality, people with ALS presented with a ALSFRS-R of  $19.20 \pm 11.54$ , with motor function being the most impaired. In quality of life most always present with difficulties, with the mobility dimension being the most affected. Caregivers present with moderate levels of burden, with the "reactions to demands" domain being the most affected, and in quality of life, with the "social relations" domain being the most affected.

**Conclusions:** The caregiver's sociodemographic characteristics, the patient's functionality, the amount of time spent in care, and the presence of non-invasive ventilation all have an impact on the levels of burden's caregiver. The caregiver's perception of quality of life is affected by caregivers' sex, schooling level, and professional status, and by the patients' sex, age, and clinical characteristics. The perception of quality of life of the person with ALS has an influence on the caregiver's perception of quality of life and burden and the caregiver's level of burden has na impact

on their perception of quality of life. In order to provide care, informal and formal resources are mobilized. In the informal network, support from other family members, friends, and neighbors stand out, and the formal network evidences support from integrated continuous care teams.

**Keywords:** Amyotrophic Lateral Sclerosis; Caregivers; Burden; Quality of Life; Rehabilitation Nursing

## Agradecimentos

Um agradecimento especial ao Professor Doutor Luís Graça, pela orientação e apoio, pela sabedoria e rigor, pela atenção e pela paciência. Muito obrigada!

Aos professores deste curso, pelos conhecimentos partilhados e pelo incentivo sempre presente. Foi tão bom voltar à escola onde fui tão feliz.

Aos Conselhos de Administração dos Hospitais onde decorreram o estudo, pela oportunidade para a sua realização.

A todos os profissionais que me incentivaram e ajudaram a concretizar este estudo, não tenho palavras para descrever o quanto foram importantes: Dr. Ricardo, Dra. Ana Luísa, Dra. Diva, Dra. Maria José, Técnica Daniela, Dra. Maria João, Dra. Bruna, Enf. Elisabete, Enf. Luísa e Enf. Nazaré.

Ao Bruno, pela amizade e pelo contributo.

À Sandra e à Helena, pela amabilidade e colaboração prestada sempre que as solicitei.

Aos doentes que foram atraídos por esta doença e aos seus cuidadores, a minha admiração, o meu respeito e o meu obrigada por me deixarem entrar na vossa vida.

À Lara, à Cristiana, à Carla e à Margarida, amigas e colegas de curso, partilhamos este longo percurso de dificuldades e conquistas, e tantas coisas aconteceram, entretanto. Vão ficar sempre no meu coração.

À minha família, pela força e apoio incondicional e por todas as horas que estive ausente. Ao Tiago, que acompanhou os momentos difíceis e os momentos de alegria.

Ao Joãozinho, que nasceu durante este percurso, foi o único que não foi privado da minha atenção e do meu amor.

Obrigada!

## **Dedicatória**

Aos milhares de cuidadores que existem em Portugal!



# Índice

Resumo .....	ii
Abstract.....	iv
Agradecimentos.....	vi
Dedicatória .....	vii
Índice de Tabelas .....	x
Siglas e Acrónimos.....	xii
Abreviaturas.....	xiii
Introdução .....	14
Capítulo I – Esclerose Lateral Amiotrófica.....	18
1.1. Etiologia e Fisiopatologia .....	19
1.2. Incidência e Prevalência .....	20
1.3. Diagnóstico .....	21
1.4. Manifestações Clínicas .....	22
1.5. Tratamento.....	25
Capítulo II – ELA: implicações na Qualidade de Vida e na Sobrecarga do Cuidador Informal .....	30
2.1. Qualidade de Vida em Saúde .....	31
2.2. Cuidador Informal e Sobrecarga .....	36
Capítulo III - Enfermagem de Reabilitação.....	45
Capítulo IV - Opções Metodológicas .....	51
4.1. Objetivos e Finalidades do Estudo.....	52
4.2. Tipo de Estudo.....	53
4.3. População e Amostra .....	54
4.4. Instrumentos de Recolha de Dados .....	54
4.5. Tratamento de Dados .....	63
4.6. Questões Éticas.....	63
Capítulo V - Resultados.....	65
Capítulo VI - Discussão dos Resultados.....	88

<b>Conclusões .....</b>	<b>100</b>
<b>Bibliografia.....</b>	<b>104</b>
<b>Anexos e Apêndices.....</b>	<b>114</b>
Anexo I - Escala Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale - Revised (ALSFRS-R) e respetiva autorização .....	115
Anexo II - Questionário Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ-40) e respetiva autorização .....	119
Anexo III - Questionário World Health Organization Quality of Life - Bref (WHOQOL-Bref) e respetiva autorização.....	123
Anexo IV - Questionário de Avaliação da Sobrecarga do Cuidador Informal (QASCI) e respetiva autorização .....	127
Anexo V - Pareceres das Comissões de Ética .....	130
Apêndice I - Questionário elaborado para o estudo, para caracterização sociodemográfica do cuidador.....	138
Apêndice II - Questionário elaborado para o estudo, para caracterização sociodemográfica da pessoa com ELA.....	144
Apêndice III - Consentimento Informado .....	148
Apêndice IV - Testes de Normalidade: QASCI e características sociodemográficas do cuidador .....	151
Apêndice V - Testes de Normalidade: QASCI e características demográficas da pessoa com ELA.....	154
Apêndice VI - Testes de Normalidade: QASCI e características clínicas da pessoa com ELA .....	156
Apêndice VII - Testes de Normalidade: WHOQOL- Bref e características sociodemográficas do cuidador .....	159
Apêndice VIII - Testes de Normalidade: WHOQOL-Bref e características demográficas da pessoa com ELA.....	162
Apêndice IX - Testes de Normalidade: WHOQOL-Bref e características clínicas da pessoa com ELA.....	164
Apêndice X - Testes de Normalidade: WHOQOL-Bref e ALSAQ-40.....	166
Apêndice XI - Testes de Normalidade: QASCI e ALSAQ-40 .....	168
Apêndice XII - Testes de Normalidade: QASCI e WHOQOL-Bref.....	170

## Índice de Tabelas

Tabela 1 - Consistência interna ALSAQ-40.....	58
Tabela 2 - Consistência interna WHOQOL-Bref.....	60
Tabela 3 - Consistência Interna QASCI .....	62
Tabela 4 - Distribuição das pessoas com ELA conforme características sociodemográficas (n=30).....	66
Tabela 5 - Distribuição das pessoas com ELA conforme as características clínicas (n=30).....	67
Tabela 6 - Distribuição das pessoas com ELA conforme tempo entre primeiros sintomas e o diagnóstico (n=30) .....	67
Tabela 7 - Distribuição das pessoas com ELA conforme seguimento clínico (n=30)...	68
Tabela 8 - Distribuição das pessoas com ELA conforme periodicidade do seguimento clínico .....	68
Tabela 9 - Distribuição das pessoas com ELA conforme seguimento áreas da Reabilitação.....	69
Tabela 10 - Distribuição conforme Ajudas Técnicas (n=30) .....	69
Tabela 11 - Estatística descritiva da Avaliação Funcional das pessoas com ELA - ALSFRS-R (n=30).....	70
Tabela 12 - Distribuição das pessoas com ELA de acordo com a funcionalidade (n=30) .....	70
Tabela 13 - Estatística descritiva da Qualidade de Vida das Pessoas com ELA - ALSAQ-40 (n=28).....	71
Tabela 14 – Distribuição das pessoas com ELA conforme avaliação da Qualidade de Vida (ALSAQ-40) (n=28).....	72
Tabela 15 - Distribuição dos Cuidadores conforme características sociodemográficas (n=30).....	73
Tabela 16 - Distribuição dos Cuidadores conforme experiência como cuidador (n=30) .....	73
Tabela 17 - Distribuição conforme cuidados prestados pelos cuidadores às pessoas com ELA (n=30) .....	74
Tabela 18 - Distribuição dos cuidadores conforme Rede de Apoio Informal (n=30) ....	75

Tabela 19 - Distribuição dos cuidadores conforme satisfação com o Apoio Informal (n=22).....	75
Tabela 20 - Distribuição dos cuidadores conforme Rede de Apoio Formal (n=30).....	76
Tabela 21 - Distribuição dos cuidadores conforme satisfação com o Apoio Formal (n=12) .....	76
Tabela 22 - Estatística descritiva da Sobrecarga do Cuidador Informal (n=30) - QASCI .....	77
Tabela 23 - Distribuição dos cuidadores conforme o nível de sobrecarga (n=30) .....	77
Tabela 24 - Estatística descritiva da Qualidade de Vida dos cuidadores das pessoas com ELA (n=30) – WHOQOL-Bref .....	78
Tabela 25 - Características demográficas do cuidador associadas à sobrecarga de cuidadores informais de pessoas com ELA (n=30) .....	79
Tabela 26 - Características demográficas das pessoas com ELA associadas à sobrecarga de cuidadores informais de pessoas com ELA (n=30).....	80
Tabela 27 - Características clínicas da pessoa com ELA associadas à sobrecarga de cuidadores informais de pessoas com ELA (n=30) .....	81
Tabela 28 - Características demográficas do cuidador associadas à QdV de cuidadores informais de pessoas com ELA (n=30) .....	83
Tabela 29 - Características demográficas das pessoas com ELA associadas à QdV de cuidadores informais de pessoas com ELA (n=30) .....	83
Tabela 30 - Características clínicas da pessoa com ELA associadas à QdV de cuidadores informais de pessoas com ELA (n=30) .....	85
Tabela 31 - Correlação entre a percepção de QdV da pessoa com ELA e a percepção de QdV dos cuidadores informais de pessoas com ELA (n=30) .....	85
Tabela 32 - Correlação entre a sobrecarga de cuidadores informais das pessoas com ELA e a percepção de QdV da pessoa com ELA (n=30) .....	86
Tabela 33 - Correlação entre a sobrecarga de cuidadores informais das pessoas com ELA e a percepção de QdV do cuidador (n=30).....	87

## Siglas e Acrónimos

ALSAQ-40	Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire
ALSFRS-R	Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale – Revised
AVD	Atividades de Vida Diária
DNM	Doença do Neurónio Motor
ECCI	Equipa Cuidados Continuados Integrados
EEER	Enfermeiro Especialista Enfermagem de Reabilitação
ELA	Esclerose Lateral Amiotrófica
ERS	Entidade Reguladora da Saúde
IVP	Implicações na vida pessoal do cuidador
MEC	Mecanismos de eficácia e de controlo
MFR	Medicina Física e Reabilitação
OMS	Organização Mundial de Saúde
QASCI	Questionário de Avaliação da Sobrecarga do Cuidador Informal
QdV	Qualidade de Vida
RE	Reações a exigências
RNCCI	Rede Nacional de Cuidados Continuados Integrados
SE	Sobrecarga emocional relativa ao familiar
SF	Sobrecarga financeira
SPF	Satisfação com o papel e com o familiar
SPSS	<i>Statistical Package for the Social Sciences</i>
SupF	Suporte familiar
VNI	Ventilação Não Invasiva
WHOQOL	World Health Organization Quality of Life

## **Abreviaturas**

gl – graus de liberdade

et al. – Et alii (e outros)

n.º – Número

p. – Página

r – Coeficiente de Pearson

$r_s$  – Coeficiente de Sperman

s.d. – Sem data

sig. – Significância

s.l. – Sem local

Vol. – Volume

Z – Teste de Mann Whitney

## **Introdução**

---

O aumento da esperança média de vida é amplamente reconhecido como uma importante conquista das sociedades contemporâneas. No entanto, constata-se que a mesma também conduz a mudanças nas principais causas de morbilidade e mortalidade da população, uma vez que à medida que as pessoas atingem idades mais avançadas, há um aumento no risco de aquisição de doenças crónicas e degenerativas com fortes implicações na utilização de cuidados e serviços de saúde (Portugal, 2014).

As doenças neurodegenerativas são processos progressivos que se vão tornando mais graves ao longo do tempo. Estas doenças têm um grande impacto na vida pessoal, profissional, social e familiar dos indivíduos, podendo levar a uma incapacidade total para exercer qualquer tipo de atividade da vida diária. Por esta razão, os cuidadores e familiares que acompanham o quotidiano destes doentes acabam também por ser vítimas silenciosas da doença, antevendo-se o forte impacto que esta pode ter no núcleo familiar.

Assim, tanto o envelhecimento demográfico como o aumento da incidência e da prevalência das doenças crónicas, ou que produzem graus de incapacidade elevados, revelam-se decisivos para o acréscimo de casos de pessoas dependentes no contexto familiar. Este facto implica um número crescente de pessoas que necessitarão de cuidados especiais e, portanto, de cuidadores capacitados para assisti-las nas suas necessidades. Esta situação pode ser experienciada como um desafio, mas, por outro, é potencialmente geradora de crise no contexto familiar, pelo que os cuidadores também necessitarão de ser cuidados para que a sua sobrecarga seja, pelo menos, minimizada. Desta forma, é fundamental que os enfermeiros, principalmente os especialistas de enfermagem de reabilitação, direcionem a sua atenção não só para o doente, mas também para o cuidador informal, procurando identificar as suas necessidades e desenvolvendo estratégias para minorar a sobrecarga relacionada com o cuidar (Ribeiro, 2013).

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é a forma mais comum de doença progressiva do neurónio motor. É uma das doenças neurodegenerativas com comprometimento nos neurónios motores superiores e inferiores que origina uma debilidade progressiva da musculatura dos membros, tórax e abdómen. Não existe comprometimento cognitivo e sensorial e não está identificado um tratamento básico para esta doença. Na ausência de tratamento, são vários os recursos de reabilitação que podem ajudar substancialmente as pessoas com ELA, como ortóteses, assistência respiratória, tosse mecanicamente assistida e equipamentos para facilitar a comunicação (Brown, 2015).



É importante que a intervenção de enfermagem de reabilitação envolva a família e, em particular, o cuidador informal, assegurando o suporte adequado para o desenvolvimento de competências e habilidades facilitadoras nos cuidados ao doente dependente. A essência da enfermagem de reabilitação é proporcionar intervenções que melhorem a função e limitem o impacto da incapacidade, ou seja, habilitar a pessoa a proceder ao ajuste social, físico e emocional através do conhecimento de técnicas e de atitudes necessárias (Hoeman, 2000). Também Hesbeen (2003) refere que a reabilitação tem como finalidade assegurar à pessoa incapacitada ou com deficiência, bem como aos seus próximos, diversas ações que permitam suprimir, atenuar e ultrapassar obstáculos geradores de desvantagem. É, portanto, essencial que o processo de reabilitação envolva os cuidadores informais, uma vez que estes são também afetados por potenciais situações com implicações no percurso normal das suas vidas. Neste sentido, cuidar da pessoa doente implica cuidar da família, dado que a doença afeta, para além do doente, todos os conviventes significativos. A Ordem dos Enfermeiros (2019), através do Regulamento de Competências Específicas do Enfermeiro Especialista em Enfermagem de Reabilitação íntegra, junto com o perfil das competências comuns, o conjunto de competências clínicas especializadas que visam ser o enquadramento regulador para a certificação das competências e comunicar aos cidadãos o que podem esperar. A intervenção do Enfermeiro Especialista em Enfermagem de Reabilitação (EEER) tem como objetivo, entre outros:

“Promover o diagnóstico precoce e ações preventivas de enfermagem de reabilitação, de forma a assegurar a manutenção das capacidades funcionais dos clientes, prevenir complicações e evitar incapacidades, assim como proporcionar intervenções terapêuticas que visam melhorar as funções residuais, manter ou recuperar a independência nas atividades de vida, e minimizar o impacto das incapacidades instaladas (quer por doença ou acidente) nomeadamente, ao nível das funções neurológica, respiratória, cardíaca, ortopédica e outras deficiências e incapacidades” (Regulamento nº 392/2019, p. 13565).

O interesse específico em abordar a ELA no contexto da enfermagem de reabilitação tornou-se premente pelo contacto pessoal e profissional com pessoas com este diagnóstico e seus familiares. Este contacto tornou evidente que a ELA, apesar de ser uma doença devastadora, não tem recebido uma abordagem diferenciada que envolva todas as necessidades destas pessoas e dos seus cuidadores. Em Portugal, as pessoas portadoras de ELA permanecem no domicílio até uma fase avançada, sob a atenção do cuidador (geralmente o cônjuge). Numa situação mais avançada, são internadas em Unidade de Cuidados Continuados ou Paliativos, ainda que se verifique uma carência de instituições desta natureza e falta de suporte domiciliário por cuidadores profissionais.

É neste contexto de mudanças que se desenvolve o presente estudo, partindo da questão de investigação: “*Quais os fatores associados à Sobrecarga e Qualidade de Vida (QdV) dos cuidadores informais da pessoa com ELA?*”. Para tal definem-se como objetivos gerais: 1) analisar fatores associados à sobrecarga dos cuidadores informais das pessoas com ELA; 2) analisar fatores associados à percepção de QdV dos cuidadores informais das pessoas com ELA e 3) descrever a rede de apoio mobilizada pelas pessoas com ELA.

Assim, a necessidade de aprofundar o conhecimento sobre a temática procura compreender os mecanismos que concorrem para melhorar a eficácia das intervenções dos enfermeiros de reabilitação com vista ao alívio da sobrecarga do cuidador e no sentido da otimização do seu papel. A QdV do familiar cuidador dependerá não só do suporte fornecido, mas também da deteção precoce dos fatores que conduzem a uma situação de sobrecarga. É neste contexto que surge o projeto de explorar o fenómeno da sobrecarga do cuidador informal da pessoa com ELA.

O relatório está estruturado em seis capítulos. Nos primeiro e segundo capítulos proceder-se-á à definição do objeto de estudo, dos conceitos associados e evidência científica existente. O terceiro capítulo faz uma breve caracterização da Enfermagem de Reabilitação no contexto específico nas doenças neuromusculares e na atenção ao autocuidado. O quarto capítulo reporta-se à descrição das opções metodológicas para, no quinto capítulo, se apresentarem os resultados. O último capítulo é relativo à discussão. Por fim expõe-se as principais conclusões e recomendações, sustentadas nos resultados da investigação e no quadro de referências.

## **Capítulo I – Esclerose Lateral Amiotrófica**

---

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença degenerativa do sistema nervoso central, rapidamente progressiva e rara. Caracteriza-se pela degeneração dos neurónios motores do córtex cerebral, tronco encefálico e medula espinal, que leva a uma desnervação dos feixes nervosos e consequente atrofia nas fibras musculares correspondentes (Brown, 2015).

Foi descrita, pela primeira vez, em 1869 pelo neurologista francês Jean-Martin Charcot e ficou muito conhecida nos Estados Unidos quando o jogador de basebol Lou Gehrig foi diagnosticado com a doença em 1939. É conhecida como doença de Charcot ou doença do neurónio motor (DNM), sendo uma das cinco doenças que afetam estes neurónios. As outras DNM conhecidas são a esclerose lateral primária, a atrofia muscular progressiva, a paralisia bulbar progressiva e a paralisia pseudobulbar (Zarei [et al.], 2015).

A denominação desta doença está relacionada com cicatrização e endurecimento da porção lateral da medula espinal e com o enfraquecimento do músculo causada pela morte dos neurónios motores (Bento-Abreu, 2010).

Para uma melhor compreensão da doença torna-se necessário descrever a sua etiopatogenia.

### **1.1. Etiologia e Fisiopatologia**

A etiologia da ELA é desconhecida. Vários mecanismos potenciais têm sido propostos, incluindo alterações genéticas, excitotoxicidade, distúrbios do citoesqueleto, disfunção mitocondrial, infeções virais, apoptose, anormalidades do fator de crescimento, respostas inflamatórias, entre outros. No entanto, estão identificados e estabelecidos como fatores de risco a idade e o histórico familiar, ainda que se vão encontrando evidências acumuladas que sugerem também o tabagismo (Maragakis [et al.], 2018).

Em 90% dos casos de ELA a doença acontece de forma esporádica e cerca de 5 a 10% dos casos são familiares. A ELA familiar tem início na idade adulta, é clínica e patologicamente indistinguível da ELA esporádica e tem origem em alterações genéticas, tendo sido identificados vários genes, a maioria deles transmitidos de forma autossómica dominante. Entre as alterações genéticas conhecidas ou suspeitas são de referir as mutações nos genes Copper Zinc Superoxide Dismutase 1 e Chromosome 9 Open Reading Frame 72 (idem, ibidem).

A mutação do gene C9orf72, localizado no cromossoma 9, é a alteração genética mais frequentemente encontrada, apresentando hereditariedade autossómica dominante.

Está envolvida em cerca de 40% dos casos de ELA familiares e em 5% a 11% de ELA esporádica (Couratier, citado por Domingos, 2017).

Relativamente à ELA esporádica, a etiologia é multifatorial, provavelmente relacionada com fatores ambientais e genéticos. É referido por Maragakis [et al.] (2018), intoxicação por metais pesados, infeções virais e exposição a fatores ambientais, como ao neurotóxico aminoácido não proteico ( $\beta$ -metilamino-lalanina) produzido por cianobactérias, exposição a trauma encefálico, fumos, fibras, atividades físicas, produtos químicos agrícolas, radiação e campo eletromagnético

A ELA é distinguível das outras doenças do neurónio motor, com base na localização do primeiro sintoma e na extensão do envolvimento inicial das células do corpo anterior dos neurónios corticomotores estão inicialmente envolvidos (idem, ibidem).

Na ELA são afetados todos os músculos sob controlo voluntário e as pessoas com esta doença perdem a força e a capacidade de mover os braços, pernas ou corpo. Quando falham os músculos do diafragma e os da parede torácica, as pessoas perdem a capacidade de respirar sem suporte ventilatório mecânico. A maioria das pessoas com ELA morre de insuficiência respiratória, geralmente entre 3 a 5 anos após o começo dos sintomas. No entanto, cerca de 10% das pessoas sobrevivem 10 anos ou mais (Jackson, 2016).

Maragakis [et al.] (2018) explicam, também, que é cada vez mais evidente que a ELA é clínica e patofisiologicamente diversificada, com clara sobreposição com demência frontotemporal. Múltiplas mutações genéticas podem levar a um fenótipo clínico semelhante, enquanto uma única mutação pode estar associada a ELA pura, ELA com demência frontotemporal ou demência frontotemporal pura. Essas condições existem num espectro clínico-patológico, com etiologias potencialmente diferentes que compartilham uma via final comum que leva à degeneração dos neurónios motores superiores e inferiores.

## **1.2. Incidência e Prevalência**

A ELA afeta mais de 70 mil pessoas em todo o mundo. A sobrevida é de 3 a 5 anos e, na maioria das sociedades, a incidência é de 1 a 3/100000 e a prevalência de 3 a 5/100000 (Brown, 2015), referindo Maragakis [et al.], (2018) taxas de prevalência ligeiramente superiores (2,7 a 7,4/100000).

A incidência de ELA aumenta a cada década, especialmente após os 40 anos de idade, e atinge o pico aos 74 anos. A prevalência no sexo masculino é ligeiramente superior e os brancos são mais afetados que os negros, com média de idade do início aos 62 anos,

um pouco mais precoce nos homens. Ainda que a sobrevida média seja de 3 a 5 anos, é possível encontrar grupos de pessoas com ELA com mais de uma década, em consequência de uma intensa e criteriosa assistência (Maragakis [et al.], 2018).

Existem algumas regiões no mundo em que a taxa de incidência é mais elevada, como na ilha de Guam e na Península de Kii, acreditando-se que esteja relacionada com a ingestão de alimentos contaminados com cianobactérias (idem, ibidem).

Em Portugal não existem estudos epidemiológicos. Segundo a Associação Portuguesa de Esclerose Lateral Amiotrófica, estima-se que haja atualmente cerca de 800 pessoas com ELA (Carvalho, 2016).

Apesar de ser uma doença rara, verifica-se uma prevalência crescente da ELA nos últimos anos, resultado da melhor assistência de saúde à população em geral e da melhor eficácia no diagnóstico por parte dos profissionais de saúde. Podemos esperar que o número de pessoas com esta doença aumente no futuro e que as diferenças populacionais em incidência e fenótipo sejam reconhecidas. Melhor atendimento multidisciplinar e uma melhor compreensão das intervenções significa que uma pessoa diagnosticada com ELA pode esperar viver mais tempo. Além disso, espera-se o desenvolvimento de novos medicamentos para melhorar a função respiratória ou que interfiram diretamente no processo da doença e, assim, melhore a sobrevida (Hardiman [et al.], 2017).

### **1.3. Diagnóstico**

O início e a progressão precoce da ELA é frequentemente insidioso e os sintomas podem não ser reconhecidos e não diagnosticados imediatamente. Durante a avaliação diagnóstica, a pessoa procura uma vasta variedade de especialistas, e até mesmo os neurologistas podem não reconhecer a doença no seu início (Oliveira e Pereira, 2009). Peters [et al.] (2012) referem que o diagnóstico pode demorar cerca de 14 meses a partir do início dos sintomas.

Oliveira e Pereira (2009) referem ainda que, embora as variantes da ELA sejam reconhecidas por neurologistas, cerca de 10% das pessoas são mal diagnosticadas e a demora para a confirmação do diagnóstico não é incomum. Durante muitos anos o único critério para o reconhecimento da ELA era feito através da utilização da eletromiografia. A partir da década de 90 o diagnóstico era definido dentro da evidência de sinais que demonstrassem o comprometimento dos neurónios motores inferiores, através de exames clínicos, alterações eletrofisiológicas ou neuropatológicas, associadas a um comprometimento dos neurónios motores superiores. Para a precisão do diagnóstico

são necessários testes para o diagnóstico diferencial. Foram adicionados então métodos como a eletrofisiologia, neuroimagem, imuno-histoquímica e análise do genoma.

A falta de progressão dos sintomas típicos e a evolução de sintomas atípicos são as marcas mais importantes que sugerem um diagnóstico alternativo. O exame mais influente para o diagnóstico de ELA é a eletromiografia, no entanto, os exames laboratoriais e de imagem são importantes na investigação diagnóstica, essencialmente para exclusão de outras patologias. Assim, o diagnóstico é baseado nos sintomas, no exame objetivo, nos resultados da eletromiografia e de outros exames imagiológicos e laboratoriais, sendo, portanto, um diagnóstico clínico, neurofisiológico e de exclusão (Andersen [et al.], 2012).

#### **1.4. Manifestações Clínicas**

O quadro clássico desta doença é o de uma pessoa com uma deterioração motora progressiva que se manifesta com sinais e sintomas dos neurónios superior e inferior (Fearon, Murray e Mitsumoto, 2015). Quando há atingimento do neurónio motor superior ocorre perda de destreza, movimentos lentos, fraqueza, rigidez e labilidade emocional, e sinais neurológicos como espasticidade, hipereflexia patológica e sinal Babinski positivo. Quando o neurónio motor inferior é afetado ocorre paralisia, hipotonia, atrofia muscular, fasciculação e câibras (Jackson, 2016).

O quadro de fraqueza pode-se iniciar numa área focal, com progressão para os grupos musculares contíguos da mesma região antes de haver envolvimento de regiões mais distais. Normalmente ocorre fraqueza de um membro, nos músculos que derivam do mesmo nervo periférico e/ou raiz nervosa. As extremidades superiores são mais acometidas que as inferiores (clássica ou ELA espinhal/medular), mas em 25% dos casos pode acometer primeiro a musculatura inervada pelo bulbo (ELA de início bulbar) e, numa minoria dos casos (cerca de 1-2%) e mais frequentemente em indivíduos do sexo masculino, pode ter atingimento precoce da musculatura torácica e respiratória. Portanto, dependendo do local inicialmente acometido, os sintomas de fraqueza têm diferentes formas de apresentação (Fearon, Murray e Mitsumoto, 2015). Cerca de 70% dos doentes têm fraqueza muscular inicial nos membros superiores ou inferiores (forma medular) e o envolvimento bulbar inicial (disartria e/ou disfagia) atinge cerca de 25% (maior frequência nos doentes do sexo feminino acima dos 65 anos). O envolvimento do tronco, ou respiratório, como manifestação inicial da doença apenas afeta cerca de 5% dos doentes (Kiernan [et al.], 2011).

O atingimento das extremidades superiores e inferiores ocorrem geralmente de forma assimétrica, acompanhado por câibras e movimentos involuntários nas primeiras horas da manhã, abalos espontâneos das unidades motoras ou fasciculações, com exacerbação dos sintomas com temperaturas baixas. Nas mãos é mais comum o predomínio de fraqueza extensora, podendo dar origem a “mãos em garra”. Nos membros inferiores por sua vez, a manifestação inicial mais comum é a perda de capacidade extensora do pé, provocando a queda do pé. Outras queixas deste atingimento inferior são a perda de equilíbrio e a instabilidade da marcha. Com a progressão da doença e o maior envolvimento muscular, para além dos movimentos finos há também atrofia de grupos musculares maiores e conseqüentemente uma maior perda de funções. A fraqueza dos segmentos cervical e torácico dos músculos paravertebrais leva à “queda da cabeça” para a frente. Embora o acometimento possa ter um início assimétrico, mais tarde ou mais cedo os outros membros são também atingidos e um grande número de pessoas desenvolve sintomas bulbares e respiratórios (Fearon, Murray e Mitsumoto, 2015).

Quando há comprometimento da musculatura bulbar as manifestações são superiores e incluem dificuldade da mastigação, da deglutição e dos movimentos da face e da língua. As pessoas com ELA apresentam, normalmente, dificuldade na mastigação e na deglutição com presença de disfagia para sólidos ou líquidos. Esta dificuldade faz com que desenvolvam sialorreia por acumulação das secreções salivares e incapacidade de as deglutir continuamente. Há também a diminuição dos movimentos da região inferior da face e da língua, contribuindo para a dificuldade na mastigação e deglutição e para os movimentos fonéticos da comunicação, gerando uma voz nasalada e a fala torna-se incompreensível num considerável número de doentes (Fearon, Murray e Mitsumoto, 2015; Brown, 2015).

Segundo Brown (2015) as manifestações clínicas são um pouco variáveis, de acordo com o comprometimento mais acentuado dos neurónios corticoespinais ou dos neurónios motores inferiores do tronco encefálico e da medula espinal. Com a disfunção do neurónio motor inferior e desnervação precoce, a primeira evidência típica da doença é o início insidioso de fraqueza assimétrica, mais comum distalmente num dos membros. Uma anamnese detalhada revela, muitas vezes, o início recente de câibras com movimentos involuntários nas primeiras horas da manhã. A fraqueza causada pela desnervação está associada ao enfraquecimento e atrofia progressiva dos músculos.

Portanto, qualquer grupo muscular pode ser o primeiro a evidenciar sinais da doença, mas, gradualmente, como já foi referido, esta fraqueza focal tende a generalizar-se e a pessoa é incapaz de andar, vestir ou alimentar-se sozinha. Por razões pouco claras, o



movimento ocular não é afetado até às últimas fases da doença e as funções vesical e intestinal permanecem igualmente preservadas (Jackson, 2016).

O desenvolvimento da disfagia e da dificuldade no processo de mastigação conduz ainda a uma perda ponderal e má nutrição, potenciando a fadiga, a atrofia e a fraqueza muscular. A fala disártrica, por sua vez, é caracterizada por lentidão, fraqueza, imprecisão de articulação das palavras podendo estar comprometida também por alterações na respiração e ressonância. Com a evolução da doença ocorre uma lentidão progressiva da fluência do discurso, tornando-se lento e laborioso. Como mecanismo de defesa as pessoas com ELA tendem a utilizar expressões simples, curtas e às vezes monossílabos e em fases mais avançadas da doença a comunicação pode mesmo restringir-se a respostas por meio da utilização de palavras-chave: “sim/não” (Pontes [et al.], 2010).

As alterações que acontecem ao nível do padrão respiratório são as que ocorrem, habitualmente, nas fases mais avançadas. Normalmente ocorre uma parésia progressiva dos músculos intercostais e do diafragma que compromete o padrão respiratório, impondo o recurso à ventilação não invasiva ou até mesmo à ventilação invasiva (Brown, 2015). O envolvimento dos músculos respiratórios (sobretudo do diafragma), bem como da musculatura axial do tronco, desencadeia um quadro clínico de hipoventilação que se traduz por dificuldade respiratória, inicialmente durante a noite, responsável por queixas de alteração do sono como: fragmentação, pesadelos e sintomas matinais como boca seca, dores no corpo, fadiga e cefaleias. Queixas que evoluem para fadiga, dispneia, polipneia e impotência funcional para esforços cada vez menores durante o dia. Os volumes de ar mobilizados, cada vez menores, agravam os sintomas e acentuam a acumulação de secreções e dificuldade na produção de tosse eficaz com potencial para complicações de infeção e/ou atelectasia, seguindo-se a instalação progressiva de insuficiência respiratória com alterações das trocas gasosas: hipoxemia e hipercapnia. Por outro lado, também a disfagia pode levar à ocorrência de aspiração de alimentos e conseqüentemente a pneumonias de aspiração (Brown, 2015).

Guimarães, Vale e Aoki (2016) referem que os sinais e sintomas que acometem as pessoas com ELA não obedecem a uma ordem definida de manifestação, porém podem ser classificados em três tipos, de acordo com o estágio da doença: 1) pessoas independentes realizam suas atividades de vida diária (AVD); 2) pessoas semi-dependentes, que necessitam de auxílio para realizar algumas AVD; 3) pessoas dependentes, etapa final, em que nesta fase necessitam de auxílio para tudo e são totalmente dependentes do cuidador.

O *National Clinical Guideline Centre* (2016) prevê como sintomatologia mais frequente: 1) efeitos funcionais da fraqueza muscular, como perda de destreza, quedas, problemas de fala ou de deglutição, fasciculações da língua, espasmos, cólicas e rigidez; e 2) problemas respiratórios, como dispneia ou sintomas respiratórios em consequência da função respiratória reduzida, como excesso diurno de sonolência, fadiga, cefaleias no início da manhã ou dispneia quando deitado. As mesmas preconizam que a equipa que cuida destas pessoas deve incluir profissionais de saúde e profissionais de assistência social. Deve ser assegurada uma comunicação e coordenação eficazes entre os profissionais envolvidos no cuidado da pessoa e seus familiares e/ou cuidadores.

Atualmente, com os meios tecnológicos disponíveis, como o suporte ventilatório invasivo, a doença poderá progredir até ao atingimento de toda a musculatura estriada, o que impede totalmente a comunicação, ficando numa situação designada de “*locked-in*” (Brown, 2015).

Algumas pessoas com ELA podem apresentar alterações psíquicas, desde a depressão reativa após o diagnóstico até um quadro de demência frontotemporal ou síndrome pseudobulbar, que se caracteriza por riso e choro patológicos (Hallum, 2010; Zanoteli, 2007). Esta labilidade emocional não está totalmente sob controle do doente e pode ser mal compreendida por membros da família e cuidadores. Os profissionais de saúde são fundamentais no aconselhamento, suporte e encaminhamento destes doentes e cuidadores (Hallum, 2010).

A presença de um quadro de demência frontotemporal nas pessoas com ELA está documentada e verifica-se em cerca de 14% dos casos. Outros 30% apresentam evidências de comprometimento cognitivo, principalmente, mas não exclusivamente, na função executiva. A presença de alterações cognitivas e comportamentais, numa fase inicial da doença, é sinónimo de mau prognóstico e verifica-se que, nestes casos, a doença progride mais rapidamente (Turner [et al.], 2013).

Os sintomas que as pessoas com ELA apresentam estão diretamente relacionados com o processo da doença. Estes devem ser tratados se prejudicarem a qualidade de vida, com recurso a fármacos, abordagem não farmacológica, ou ainda à combinação de ambos. O tratamento requer a participação de uma equipa multidisciplinar e a realização de reavaliações contínuas.

## **1.5. Tratamento**

Atualmente, não existe cura para a ELA e o tratamento passa pelo alívio da sintomatologia associada à doença, procurando melhorar a qualidade de vida da pessoa

e do cuidador. O Riluzol®, um inibidor da libertação de glutamato, é o primeiro fármaco utilizado no tratamento da ELA. O único, até ao momento, que demonstrou retardar a progressão da doença. Tem um moderado efeito no aumento da esperança média de vida, no entanto, não diminui a taxa de mortalidade (Brown, 2015).

Recentemente, em maio de 2017, a Food and Drug Administration aprovou um novo medicamento, o edaravone (Radicava®), cujo mecanismo preciso de atuação não é bem conhecido, mas que aparentemente diminui os efeitos do *stress* oxidativo, diminuindo o declínio funcional (Tanaka [et al.], 2017).

As restantes opções terapêuticas passam pelo tratamento sintomático, que tem como objetivo melhorar a qualidade de vida das pessoas com ELA e dos cuidadores, devendo ser instituído à medida que os sintomas se tornam proeminentes e incapacitantes. A instituição atempada, e cada vez mais precoce, de ventilação não-invasiva (VNI) e de outras ajudas respiratórias, da gastrostomia e de sistemas de comunicação aumentativa ou alternativa, têm eficácia comprovada com benefícios na sobrevivência maiores que o verificado apenas com o Riluzol® (Domingos, 2017).

Brown (2015) refere que são diversos os recursos que podem ajudar as pessoas com ELA, como por exemplo, ortóteses para o pé equino, que facilitam a deambulação ao eliminar a necessidade de flexão excessiva do quadril e prevenir tropeços sobre o pé flácido; talas para a extensão dos dedos da mão que potencializam a preensão; assistência respiratória com ventilação invasiva ou não invasiva que proporciona melhoria transitória da hipercapnia e da hipoxia; tosse mecanicamente assistida que é altamente eficaz na limpeza das vias aéreas e na prevenção da pneumonia por aspiração; gastrostomia, quando a doença bulbar afeta a mastigação e deglutição e sintetizadores da fala quando há paralisia bulbar avançada.

As orientações do *National Clinical Guideline Centre* (2016) recomendam que devem ser realizadas avaliações regulares e coordenadas (geralmente a cada 2-3 meses) para avaliar os sintomas dos doentes e proporcionar cuidados de acordo com as necessidades. A equipa multidisciplinar deve avaliar, gerir e atuar nas seguintes áreas: nutrição e hidratação; alimentação e deglutição; problemas musculares, como fraqueza, rigidez e cólicas; função física, incluindo mobilidade e AVD; problemas de saliva, como sialorreia; discurso e comunicação; eficácia da tosse; função respiratória, sintomas respiratórios e VNI; dor e outros sintomas, como obstipação; cognição e comportamento; apoio psicológico, apoio social; cuidados ao fim da vida; e, não menos importante, apoio e cuidados aos familiares e cuidadores.

Ao nível da reabilitação, Sinaki, citado por Hallum (2010), descreve três fases e seis subestágios na ELA, com níveis recomendáveis de exercício. A definição de diferentes estádios fornece orientações para o tratamento com base no grau de comprometimento, limitação funcional e nível de incapacidade:

- Fase I: estágio 1 a 3 – independente. O doente apresenta fraqueza discreta, descoordenação, marcha normal (estádio 1); fraqueza seletiva, discreta diminuição da independência nas AVD (estádio 2); fraqueza seletiva severa nos tornozelos, punhos e mãos, diminuição moderada na independência para as AVD, fadiga ao caminhar por longas distâncias e maior esforço respiratório (estádio 3). Nesta fase, as pessoas com ELA devem ser encorajadas a manter as atividades anteriores ao diagnóstico conforme a tolerância. Se sedentários devem aumentar as atividades para prevenir atrofia, iniciar programa de exercícios com alongamento, fortalecimento, exercícios de respiração profunda e de drenagem postural, e considerar o uso de ortóteses e de cadeira de rodas;
- Fase II: estágio 4 e 5 – parcialmente independente. Durante esta fase, o objetivo da reabilitação é ajudar o doente com ELA a adaptar-se às limitações impostas pela fraqueza muscular e pela espasticidade, promover uma melhoria crescente da condição cardiorrespiratória e analisar a possibilidade de existência de dor devido à fraqueza ou ao desequilíbrio muscular. É uma fase de transição e, normalmente, assustadora para as pessoas com ELA, devido à diminuição da função e da independência. O objetivo do programa terapêutico é valorizar o que elas ainda conseguem fazer e fornecer adaptações para manter a independência. Por exemplo, nesta fase, estas pessoas ainda são capazes de caminhar, mas com desequilíbrio e apresentam quedas frequentes, relatam ainda fadiga para pequenos esforços e precisam com frequência de períodos de repouso, devem, por isso, ser orientados a utilizar uma cadeira de rodas como estratégia de conservação de energia;
- Fase III: estágio 6 – completamente dependente para as AVD. Nesta fase o objetivo passa por fornecer suporte aos cuidadores e atender a questões como o controle da dor, a mobilidade no leito, o posicionamento, transferências e o uso de equipamento adaptativo. Nesta fase a capacidade de a pessoa comunicar está verdadeiramente afetada. Nas primeiras manifestações de disartria, os profissionais de saúde devem treinar os doentes a diminuir a velocidade e a cadência da fala, aumentar os movimentos dos lábios e da língua e a controlar a fala por meio da respiração. Por vezes são necessários métodos não verbais de comunicação ou métodos alternativos (computador, quadro de letras/palavras, lápis e papel).

Quando nenhum movimento dos membros for possível, movimentos dos olhos, piscar dos olhos, movimentos faciais e atividade eletroencefalográfica podem ser utilizados para acionar os meios de comunicação. Quando um dispositivo de comunicação é selecionado, os profissionais de saúde precisam trabalhar com o doente e membros da família, para assegurar que o sistema seja compatível com as habilidades, necessidades e preferências da pessoa com ELA. Alguns doentes e cuidadores aprendem a comunicar de modo eficaz através do olhar, piscar os olhos e técnicas ritmadas como código Morse ou códigos próprios (Hallum, 2010, p. 425-429).

Também os músculos responsáveis pela deglutição vão perdendo as suas funções, decorrente da atrofia. Assim, outro cuidado importante está relacionado com a alimentação, devendo a dieta ser adaptada a cada fase da doença, até à realização da gastrostomia. Os critérios para realizar o procedimento são: perda de peso superior a 10%; presença de disfagia grave, aporte calórico insuficiente, ocorrência de aspiração alimentar e um índice de massa corporal menor que 20. Cabe ao enfermeiro a monitorização do peso e do Índice de Massa Corporal para vigiar e referenciar para a colocação de gastrostomia atempadamente (Tosta [et al.], 2019).

Outra característica frequente, com a evolução da doença, é a afonia, uma vez que os neurónios motores responsáveis pelo comando dos músculos da laringe são afetados e impossibilitam a capacidade de falar. Assim, há necessidade de estabelecer uma comunicação eficaz, pois é através da comunicação que se mantém o elo que liga o ser humano à sua envolvente e, conseqüentemente, fornece apoio aos cuidadores na execução dos cuidados adequados a estas pessoas. São também frequentes episódios de aspiração por não conseguir deglutir a própria saliva. Atualmente, com medidas farmacológicas, como a aplicação de toxina botulínica nas glândulas salivares, é possível diminuir a produção da saliva (idem, ibidem).

Como já foi referido, a falência respiratória é a causa mais comum de morte da pessoa com ELA. A deterioração dos grupos musculares atinge os músculos inspiratórios, particularmente o diafragma e os músculos intercostais externos, reduzindo progressivamente a pressão inspiratória máxima, o volume corrente e a capacidade vital, o que resulta na hipoventilação alveolar e hipercapnia crescente, que se manifesta clinicamente por fragmentação do sono, sonhos vívidos, cefaleias matinais, sonolência diurna e deterioração cognitiva (Guimarães [et al.], 2017).

A dispneia e a dificuldade respiratória nestas pessoas originam um mau prognóstico. É importante informar os doentes e familiares que, quase todas as formas de ELA, irão,

provavelmente, culminar em falência respiratória, embora os sintomas possam passar despercebidos até relativamente tarde no decurso da doença. A ventilação via traqueostomia pode prolongar a vida à pessoa com ELA, no entanto, este prolongamento não tem efeito na doença em si. Por isso, a maioria dos doentes e dos médicos optam pela VNI. A evidência científica diz que se deve recomendar o uso de VNI no decorrer da dispneia do doente que mostra uma diminuição previsível da capacidade vital inferior a 50% (Jackson, 2016).

O tratamento da função ventilatória visa reduzir os sintomas, antecipar e prevenir as complicações, tendo como alvo os músculos respiratórios, com o objetivo de melhorar, manter ou diminuir o declínio da função existente. Inicialmente, um programa de reabilitação respiratória com uso de técnicas de controlo do ritmo e amplitude da frequência respiratória, tal como uma abordagem global dirigida não só aos músculos respiratórios como aos do tronco e membros, com treino de endurance e de fortalecimento moderado, são úteis e suportados pela evidência recente. A VNI tem como objetivo a melhoria da qualidade do sono, melhoria da eficiência das trocas gasosas, redução da fadiga e aumento da tolerância ao esforço. É uma terapêutica estabelecida e eficaz a longo prazo que prolonga a sobrevivência, melhora a funcionalidade e a qualidade de vida (Ng [et al.], 2017).

A cinesiterapia respiratória é de máxima importância de modo a manter a expansão pulmonar, sem secreções, evitando que ocorra ventilação pulmonar inadequada, insuficiência respiratória e infeções pulmonares. Avaliar a eficácia da tosse é igualmente fundamental no sentido de manter as vias aéreas permeáveis sem secreções e visando a prevenção das complicações associadas como as pneumonias e as atelectasias. Para este efeito recorre-se a outros produtos de apoio como o *Cough Assist* para produzir uma tosse mecanicamente assistida (Jackson, 2016).

Cuidar de uma pessoa com ELA é desgastante física, emocional e financeiramente. A evolução da doença, a dependência crescente, a prevenção de complicações, a utilização das ajudas técnicas, são motivo de preocupação para quem cuida e também aqui é fundamental a intervenção do EEER tanto na Educação para a Saúde ao cuidador, como na adaptação bem-sucedida aos sintomas.

Assim, a ELA tem importantes impactos na vida da pessoa com doença e nos seus familiares/cuidadores, que se manifesta na perceção de qualidade de vida. Como já referido, uma pessoa com uma doença neurodegenerativa necessita de ajuda para viver com qualidade no domicílio, em que a família/cuidador são o elemento chave. É necessário, portanto, cuidar também dos cuidadores.

## **Capítulo II – ELA: implicações na Qualidade de Vida e na Sobrecarga do Cuidador Informal**

---

## 2.1. Qualidade de Vida em Saúde

A Qualidade de Vida (QdV) é um conceito que faz parte da linguagem comum, tanto de especialistas como de leigos. O termo QdV teve origem científica nos anos 60 e, desde então, aparece ligado a vários contextos, tanto científicos como da comunidade em geral (Pais-Ribeiro, 1994), assumindo especial importância nos últimos anos, particularmente no que diz respeito à sua avaliação ou mensuração. Com o aparecimento de novos tratamentos a avaliação da QdV assume uma importância crescente como uma das variáveis para se avaliar o resultado desses tratamentos. Associado a isto, aumentou o reconhecimento por parte dos profissionais de saúde que a interferência da doença sobre outros aspetos da vida, nomeadamente ambiente social, relações familiares, entre outros, deve também ser avaliado para que se possa dimensionar o impacto da doença sobre a pessoa e seu cuidador (Mello [et al.], 2009). Desta forma, o número de estudos tem crescido exponencialmente, assim como o interesse generalizado pelo conceito e pelas suas aplicações ao nível clínico, científico e político.

A QdV é um conceito multidimensional, subjetivo e abrange dimensões positivas e negativas. É definida como a percepção que o indivíduo tem sobre a sua posição na vida, considerando o contexto da sua cultura e de acordo com os sistemas de valores da sociedade em que vive, bem como em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações. É ainda um conceito amplo, afetado de forma complexa pela saúde física, estado psicológico, nível de independência, relacionamento social, crenças e valores pessoais e pela relação que o indivíduo tem com o meio ambiente em que se encontra (The World Health Organization Quality of Life (WHOQOL) Group, 1997). O grupo WHOQOL defende ainda que, apesar de não existir uma definição consensualmente aceite do conceito de QdV entre autores, existe concordância quanto à presença de três aspetos fundamentais: a subjetividade, a multidimensionalidade e a bipolaridade.

A Organização Mundial de Saúde (OMS), em 1948, define saúde como “um estado de completo bem-estar físico, mental e social, e não simplesmente como a ausência de doença ou enfermidade” em que a ligação do termo QdV ao conceito dinâmico de saúde decorre desta clássica definição de saúde. Esta definição fez com que as iniciativas de intervenção deixassem de ser dirigidas apenas ao controle de sintomas, à diminuição da mortalidade ou ao aumento da esperança de vida, e passasse a contemplar o bem-estar e a QdV dos indivíduos. As perspetivas subjetivas de QdV tendem a excluir a descrição das condições de vida externas e materiais, privilegiando a inclusão da autoavaliação globais do bem-estar e a substituir as dimensões negativas, como a existência de doença, por medidas mais positivas (Canavarro e Serra, 2010).



A Ordem dos Enfermeiros refere que saúde é o estado e, simultaneamente, a representação mental da condição individual, o controlo do sofrimento, o bem-estar físico e o conforto emocional e espiritual. Na medida em que se trata de uma representação mental, trata-se de um estado subjetivo e, desta forma, não pode ser visto como conceito oposto à doença. A representação mental da condição individual e do bem-estar é variável no tempo, procurando a pessoa o equilíbrio em cada momento, de acordo com os desafios que cada situação lhe coloca. Neste contexto, a saúde é o reflexo de um processo dinâmico e contínuo. Toda a pessoa deseja atingir o estado de equilíbrio que se traduz no controlo do sofrimento, no bem-estar físico e no conforto emocional, espiritual e cultural (Ordem dos Enfermeiros, 2001).

Ainda relacionado com este conceito de saúde, encontra-se o movimento da promoção da saúde, sendo esta entendida como processo que visa aumentar a capacidade dos indivíduos e das comunidades para controlarem a sua saúde, no sentido de a melhorar. Para atingir um estado de completo bem-estar físico, mental e social, a pessoa ou o grupo devem estar aptos a identificar e realizar as suas aspirações, a satisfazer as suas necessidades e a modificar ou adaptar-se ao meio. Assim, a saúde é entendida como um recurso para a vida e não como uma finalidade de vida (OMS, 1986).

Canavarro e Serra (2010) referem que o conceito de QdV relacionado com saúde obrigou a que o indivíduo passasse a ser considerado de uma forma holística, ou seja, considerar não só aquilo de que sofre ou se lamenta, mas também a ponderar em que medida a patologia se repercute ao nível holístico.

A QdV é um conceito amplo e complexo que abrange diferentes domínios. Parece existir conformidade relativamente ao facto de ser necessário incluir os domínios físico, psicológico e social. Portanto, a partir do momento em que o ser humano passa a ser visto como um ser biopsicossocial, a avaliação de QdV deve abranger o domínio da saúde, mas também outros domínios relevantes, como o trabalho, a família e a situação económica (Martins, 2006).

Campbell e colaboradores, citados por Martins (2006), apontaram, também, domínios específicos da satisfação com a vida: vida conjugal, vida familiar, saúde, vizinhança, amizade, tarefas domésticas, emprego, educação, atividades recreativas e de lazer, religião, participação social e, ainda, outros aspetos relacionados com a comunidade e a política do país. Os autores descreveram a QdV como sentimento de satisfação, estado de ânimo positivo, determinado por elementos psicológicos e comportamentais, e que a qualidade de vida é influenciada pelas características individuais e também pelos padrões de referência avaliados. Identificaram como padrões de referência:

vontades; expectativas pessoais; nível patrimonial; referências ao grupo em que se insere e necessidades pessoais.

Como referido, os primeiros relatórios sobre QdV foram publicados por especialistas americanos na década de 60, mas a grande importância da avaliação da QdV em doentes crónicos, incluindo doenças neurológicas tem destaque nas duas últimas décadas (Gotqb-Janowska, Honczarenko e Stankiewicz, 2010).

O aparecimento de uma doença crónica implica uma reestruturação e adaptação, uma vez que tanto os indivíduos como os seus familiares têm de aprender a gerir a nova situação. Viver com uma doença crónica depende das características individuais, das crenças culturais, da aceitação e do que se espera da vida. Esta vivência tem forte impacto nos projetos futuros, educação, relações sociais, casamento, vida familiar e profissional. Neste processo dinâmico, a doença de um dos membros vai-se transformar na doença familiar, afetando a QdV da família (Kouzoupis [et al.], citado por Neves [et al.], 2017).

Galvin [et al.] (2016) referem que cuidar de uma pessoa ou membro da família com uma doença neurológica progressiva tem sido reconhecida como sendo uma fonte de carga, sofrimento psíquico e qualidade da vida prejudicada. Especificamente na ELA, segundo Fearon, Murray; Mitsumoto (2015), a progressão da fraqueza, a perda de independência física, a inexistência de cura, os medos relacionados com a morte e as preocupações diárias, influenciam a QdV tanto das pessoas com ELA como dos cuidadores. Com o diagnóstico e a evolução da doença, ocorre um impacto negativo na vida da pessoa e uma mudança na sua rotina. É possível verificar na literatura existente, que os efeitos causados pela evolução desta doença afetam gradativamente, e de forma severa, a QdV da pessoa, principalmente pelo decréscimo das suas capacidades motoras e da sua mobilidade.

A ELA provoca a perda progressiva da autonomia e uma maior necessidade de assistência nas AVD, reestruturação na alimentação, dificuldades na comunicação e comprometimento do estado emocional (Gotqb-Janowska, Honczarenko e Stankiewicz, 2010). A função ventilatória é também uma das mais afetadas, e esta deterioração constitui um importante fator de impacto na QdV e sobrevivência destas pessoas (Fearon, Murray; Mitsumoto, 2015). A ausência de cura ou de um tratamento eficaz para estas pessoas, preconiza que os cuidados prestados se devam focar no alívio da sintomatologia, na otimização da funcionalidade e na manutenção da QdV (Azeiteiro, 2012).

A QdV pode ser avaliada através de instrumentos genéricos ou específicos. Os primeiros avaliam de modo genérico a QdV e podem ser utilizados tanto em populações saudáveis quanto em doentes. Entre os instrumentos mais utilizados estão o *Medical Outcome Study Short Form-36*, o *World Health Organization Quality of Life-100* e *World Health Organization Quality of Life-Bref*. No entanto, avaliar o bem-estar subjetivo das pessoas com ELA deve abordar os domínios comprometidos, que abrangem áreas físicas e emocionais importantes e que não é possível com um instrumento genérico. Perante disto, instrumentos específicos foram desenvolvidos para avaliar a QdV em condições específicas. No caso da ELA, exemplos de instrumentos específicos são: *Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire-40*, *Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire-5* e o *McGill Quality of Life Questionnaire* (Jenkison [et al.], 1999). Apesar disto, segundo Mello [et al.] (2009), nenhum instrumento disponível pode ser considerado como ideal para avaliar a QdV na ELA.

Bandeira [et al.] (2010) mencionam que a QdV das pessoas com ELA declina rapidamente com a evolução da doença, e que estas se adaptam às suas limitações valorizando o que ainda lhes é preservado. No estudo de Gotqb-Janowska, Honczarenko e Stankiewicz (2010), os domínios mobilidade física e atividades de vida diária foram os que tiveram mais impacto negativo na QdV das pessoas com ELA. E de uma forma geral, nos estudos realizados, os domínios com menos impacto é o domínio alimentação (Peters [et al.], 2012; Bandeira [et al.], 2010) e a função emocional (Gotqb-Janowska, Honczarenko e Stankiewicz, 2010; Bandeira [et al.], 2010).

Por outro lado, os fatores associados à QdV das pessoas com ELA também podem estar relacionados com a QdV dos cuidadores informais (Sandstedt [et al.], 2018; Wit [et al.], 2018).

A ELA leva a um rápido declínio do funcionamento físico, exigindo ajustes físicos e emocionais às pessoas com ELA, mas também aos cuidadores. À medida que a doença progride, tanto no agravamento dos sintomas como na dependência física, pode levar ao aumento do *stress* e das preocupações e à sobrecarga dos cuidadores, tendo limitação no seu tempo, energia para atividades de lazer e tempo para satisfazer as suas próprias necessidades (Wit [et al.], 2018). Johnson [et al.] (2017) acrescentam ainda que, juntamente com as exigências físicas de prestar cuidados, os cuidadores também são responsáveis por tomar decisões sobre intervenções médicas para a pessoa com ELA.

O estudo de Sandstedt [et al.], (2018), que decorreu na Suécia, mostra que cuidar é um constructo multidimensional que inclui experiências positivas e negativas.

Concomitantemente, mostra como estas experiências têm impacto na QdV dos cuidadores informais e, ainda, que a experiência positiva está associada a uma melhor saúde mental. Além disso, os fatores relacionados com os cuidadores informais (sexo, idade, condições de vida) e com as pessoas com ELA (ansiedade e/ou depressão) estão associados à QdV dos cuidadores e à satisfação com a vida. O nível de saúde percebido pelos cuidadores, a saúde mental e a satisfação com a vida, abaixo dos valores de referência nacionais, foram também uma descoberta importante. No referido estudo, verifica-se que os cuidadores informais precisavam estar à disposição dos doentes quase todos os dias durante várias horas, apesar dos serviços sociais disponíveis. São essas as circunstâncias que permitem que quase todas as pessoas com ELA vivam em casa.

Johnson [et al.] (2017) depreendem que os cuidadores percebem que cuidar de seu familiar ou amigo agrega valor e significado à sua vida, mas por outro lado, aqueles que são cuidados podem ver esse facto como um acréscimo de carga e *stress* à vida do cuidador. Esta evidência mostra que os cuidadores experimentam, também, benefícios do cuidado, incluindo o crescimento da espiritualidade e da fé, crescimento pessoal e aumento da mestria.

Martins (2006), fazendo referência à QdV dos prestadores de cuidados informais verificou que as dimensões mais afetadas são no domínio da saúde mental, vitalidade e saúde em geral, bem como vivenciam níveis elevados de ansiedade e depressão associados a níveis de sobrecarga física, emocional e social alterada. Também Costa, citado por Menoita e Sousa (2012), salienta que os cuidadores informais sofrem alterações adversas em diferentes áreas da sua vida, como alterações da vida familiar e social, problemas económicos e laborais, cansaço e desgaste prolongados físicos e psicológicos.

Estudos demonstram que o acompanhamento por uma equipa multidisciplinar aumenta a sobrevivência destas pessoas e conduz ao aumento da sua qualidade de vida (Galvin [et al.], 2016). Esta equipa deverá ser constituída por especialistas de diferentes áreas, como em cuidados paliativos, neurologia, pneumologia, fisioterapia, entre outros, que se devem articular e procurar desenvolver um trabalho *continuum* desde o diagnóstico até ao apoio dos familiares no luto. O bom controlo dos sintomas físicos e psicológicos, a reabilitação física, a gestão da comunicação, o assegurar os cuidados nutricionais e respiratórios e a discussão das questões éticas, legais e diretivas antecipadas de vontade, deverá ser procurado por todos os envolvidos, para manter a autonomia do doente por tanto tempo quanto possível e ajudar doente e cuidador a desenvolver

estratégias de *coping* eficazes para lidarem com a doença (Fearon, Murray e Mitsumoto, 2015).

Com a evolução da doença, a pessoa com ELA torna-se altamente dependente do cuidador, papel assumido essencialmente pela família, expondo-se este ao *stress* e a outras potenciais causas de doença. A forma como o cuidador vive e encara este processo relaciona-se posteriormente com a sobrecarga sentida na prestação de cuidados.

## **2.2. Cuidador Informal e Sobrecarga**

Ao mesmo tempo que aumenta o grau de limitação das pessoas, aumentam as exigências familiares em tempo, energia, compromisso emocional e recursos (Lage, 2007). Ser prestador de cuidados é uma missão complexa e multifacetada. Martins (2006) define cuidador informal como o indivíduo, familiar ou amigo que assegura a maior parte dos cuidados que o doente requer no domicílio. Refere ainda que

“a designação de cuidador informal surge por contraste aos profissionais dos serviços de saúde, que formalmente assumem o exercício de uma profissão, para a qual optaram de livre vontade e tiveram preparação académica e profissional. Ao cuidador principal são incumbidas as principais tarefas relacionadas com a prestação de cuidados ao doente, assim como a responsabilidade que isso acarreta. Outros familiares colaboram, pontualmente, na prestação de cuidados com maior ou menor regularidade, designando-se cuidadores secundários.” (Martins, 2006, p. 60).

Segundo a Lei nº 100/2019, que aprova o estatuto do cuidador informal, publicada em setembro de 2019, considera-se cuidador informal principal a pessoa que acompanha e cuida de forma permanente, que com ela vive em comunhão de habitação e que não auferir qualquer remuneração de atividade profissional ou pelos cuidados que presta à pessoa cuidada.

Os cuidadores informais inserem-se nas redes sociais de apoio. Estas redes contribuem para a capacidade adaptativa do indivíduo, bem como para a manutenção da sua própria saúde física e mental (Sluzky, citado por Mesquita, 2011), e caracterizam-se como o conjunto de recursos fornecidos por outros indivíduos, representando assim a totalidade das relações que o indivíduo tem ao seu dispor (Dunst e Trivette citados por Mesquita, 2011).

Nas redes de apoio podemos identificar a rede informal e rede formal. A primeira inclui, simultaneamente, os indivíduos (familiares, amigos, vizinhos, conselheiros espirituais, etc.) e os grupos sociais (clubes, associações, igrejas, etc.) que são passíveis de

fornecer apoio nas atividades quotidianas. A segunda inclui tanto as organizações sociais formais (hospitais, instituições, programas governamentais, serviços, etc.), como os profissionais que assistem as pessoas com ELA (Médicos, Psicólogos, Assistentes Sociais, etc.) (Mesquita, 2011).

Cuidador informal e família cuidadora são termos que se reportam a indivíduos não pagos que prestam cuidados. Podem ser cuidadores primários ou secundários, trabalhar ou não a tempo inteiro e viver junto ou separadamente da pessoa cuidada. O cuidador principal é a pessoa que proporciona a maior parte do cuidado, aquela sobre quem recai a maior responsabilidade (Bruletti [et al.], 2015; Cruz [et al.], 2010; Braithwaite, 2000;). Os membros mais próximos da família constituem-se como cuidadores informais na maioria das vezes, porém, outras pessoas que compartilham um importante vínculo com o doente também podem desempenhar o papel de cuidador (Braga, 2009). Efetivamente, grande parte dos cuidados a longo prazo é prestada pelas famílias às pessoas cronicamente doentes. A família continua a ser a principal fonte de assistência e a escolhida como preferida por parte das pessoas mais velhas dependentes ou com algum tipo de limitação (De La Cuesta, 2011).

O cuidador informal torna-se o “profissional oculto” dos cuidados, experienciando consequências que se repercutem quer na sua QdV, quer na da pessoa dependente (Orsini [et al.], 2012); Cruz [et al.], 2010). Cuidador informal é aquele a quem é solicitado assegurar a satisfação, a continuidade, o suporte de todos os cuidados mais frequentes que a pessoa precisa (Araújo, 2015). Nas pessoas com ELA acrescem ainda os cuidados sobre VNI, utilização da tosse mecanicamente assistida e utilização dos mecanismos para comunicação, por exemplo.

A escolha do cuidador relaciona-se essencialmente com a história pessoal e familiar da pessoa dependente, bem como nos contextos sociais e culturais em que se encontra inserida (Sequeira, 2010) mas também com a disponibilidade existente para cuidar. O papel de cuidador informal da pessoa com ELA, tendo em conta a faixa etária que acomete estes doentes, é normalmente assumido pela esposa ou marido e, geralmente, combinam cuidado com emprego fora de casa (Galvin [et al.], 2018; Bruletti [et al.], 2015).

Martins (2006) refere ainda que a escolha dos cuidadores não é arbitrária e tende a recair num elemento do sexo feminino. Durante muito tempo, as mulheres foram responsáveis pela prestação de cuidados a familiares, em fase aguda ou crónica de doença, sobretudo as que não exercem atividade profissional, ou as que apresentam empregos menos estáveis e indiferenciados. As exigências de assistência ao doente

ocupam o cuidador numa rotina, por vezes fatigante, de cuidados que podem ocupar todo o dia e por vezes mesmo a noite.

No entanto, o desenvolvimento socioeconómico no último século conduziu à entrada das mulheres no mundo do trabalho. Assim, para além das esposas, das filhas e das noras, muitos cônjuges, filhos ou irmãos passam a assumir o papel de cuidadores principais. Almeida, Falcão e Carvalho (2017) também referem que, para a mulher, o papel de cuidar é histórico e culturalmente evidenciado. Quando se trata de cuidar da saúde ou de quem possui alguma incapacidade, principalmente daqueles que fazem parte do círculo familiar, é a mulher que está implicitamente associada como principal cuidadora da família.

A rede informal é, muitas vezes, complementada por outros familiares, amigos e vizinhos, que, por norma, se limita ao desenvolvimento de tarefas simples e pontuais. Contudo, o considerar de amigos e vizinhos como um recurso, faz com que a estimulação da sua solidariedade constitua uma tarefa essencial do cuidar (De La Cuesta, 2004).

Pereira (2011) refere que os cuidadores informais preenchem as falhas dos serviços oficiais de saúde, fornecendo, no contexto Europeu, cerca de 80% de todos os cuidados prestados à pessoa dependente. Assumem um papel de grande responsabilidade, sendo muitas vezes os primeiros a detetar alterações na pessoa que cuidam, pelo que se assumem como parceiros dos serviços de saúde. O desempenho de papel de cuidador informal é uma realidade complexa que ultrapassa largamente o mero apoio a pessoas dependentes na realização das AVD. Os cuidadores informais são os primeiros responsáveis pela saúde dos dependentes familiares que tomam a cargo e, frequentemente, parceiros quase invisíveis para os Serviços de Saúde.

A Entidade Reguladora da Saúde (ERS) refere que a rede formal de prestação de cuidados sociais, cuidados pessoais e apoio ao domicílio é essencialmente assumida por agentes privados, com ou sem fins lucrativos, sendo a participação do Governo, enquanto prestador deste tipo de cuidados, limitada. Apesar da crescente participação de entidades de natureza privada com fins lucrativos, a maior componente dos apoios sociais é garantida pelas Instituições Particulares de Solidariedade Social, ao abrigo de protocolos com a Segurança Social, figurando o Estado no seu papel de financiador (Portugal, 2015). A rede de apoio formal engloba instituições como centros de dia, serviço de apoio domiciliário, equipa de cuidados continuados integrados (ECCI) e paliativos, centro de saúde ou até hospital, que se caracterizam por prestar apoio instrumental, mas também psicológico e social.

A Rede Nacional de Cuidados Continuados Integrados (RNCCI) foi criada, em Portugal, no âmbito dos Ministérios da Saúde e do Trabalho e da Solidariedade Social (Decreto-Lei nº 101/2006, de 6 de junho).

“A Rede é constituída por unidades e equipas de cuidados continuados de saúde, e/ou apoio social, e de cuidados e ações paliativas, com origem nos serviços comunitários de proximidade, abrangendo os hospitais, os centros de saúde, os serviços distritais e locais da segurança social, a Rede Solidária e as autarquias locais” (Portugal, 2006, p. 3857).

Entre os vários objetivos definidos neste Decreto-Lei, destaca-se o de apoiar os familiares ou prestadores informais na respetiva qualificação e na prestação de cuidados (Decreto-Lei nº 101/2006, artigo 4º, p. 3858).

O processo de prestação de cuidados informais, é dinâmico e bastante complexo, devido à evolução da própria doença, ao tipo de dependência, ao contexto familiar e à rede de apoio (Pereira, 2011). A sobrecarga do cuidador é, tal como descreve Braithwaite, citado por Martins (2006), uma perturbação resultante do lidar com a dependência física e a incapacidade mental do indivíduo alvo da atenção e dos cuidados, correspondendo à perceção subjetiva das ameaças às necessidades fisiológicas, sociais e psicológicas do cuidador. Ou seja, a sobrecarga é um produto que resulta da avaliação dos cuidadores acerca do papel e das tarefas que realizam, da perceção e desenvolvimento da doença dos familiares e das interferências que estes fatores causam nos vários domínios da vida da pessoa.

Braga (2009) menciona que os termos sobrecarga e *stress* do cuidador, embora difíceis de definir, são usados para descrever o que ocorre quando a saúde física ou emocional dos cuidadores está comprometida ou quando as exigências de cuidados superam os recursos disponíveis. *Stress* e sobrecarga, juntamente com a depressão, são comuns em cuidadores familiares e, se não tratados, podem resultar em danos para a saúde física e mental.

Podemos considerar dois tipos de sobrecarga: “objetiva” e “subjetiva”. A sobrecarga objetiva integra tudo o que o cuidador e/ou a família fazem à pessoa sob cuidados, como ajudar, supervisionar, controlar, e é definida como “o tempo e o esforço requerido por uma pessoa para atender às necessidades de outra” (Sales, citado por Machado, 2013, p. 81). A sobrecarga subjetiva integra pressão emocional, raiva, *distress*, estigma, vergonha e culpa e é definida como “o *distress* que o cuidador experiencia ao lidar com os agentes de *stress* objetivos” (Sales, citado por Machado, 2013, p. 81). Martins (2006, p. 65) complementa afirmando que: “enquanto a sobrecarga objetiva está mais



associada às tarefas de cuidar, a sobrecarga subjetiva está mais relacionada com as características do cuidador”.

Para Wit [et al.] (2018) os cuidadores experimentam níveis crescentes de sofrimento físico e emocional e definem sobrecarga do cuidador como o impacto sobre a saúde emocional, saúde física, vida social e situação financeira do cuidador como resultado da adoção deste papel. O bem-estar dos cuidadores é essencial e a sua aptidão indica ser um fator importante para permitir que as pessoas com ELA permaneçam no domicílio. Os estudos mostram uma alta concordância entre o bem-estar da pessoa com ELA e do cuidador, indicando que uma redução do bem-estar do cuidador pode ter um impacto negativo no bem-estar da pessoa com ELA

Hallum (2010) refere que toda a família é afetada pela crescente dependência da pessoa doente. As mudanças que a família precisa sofrer para antecipar e lidar com necessidades da pessoa dependente têm uma carga importante. Sentimentos como raiva, impotência, frustração, tristeza e até luto, ocorrem habitualmente, e a exaustão do dia-a-dia pode desafiar as forças, mesmo das pessoas melhor adaptáveis. O autor (*ibidem*) faz referência a um estudo em que os cuidadores mostraram frustração e ressentimento porque as suas vidas foram dissipadas pela responsabilidade de cuidar, e que os cuidadores que se ajustaram com maior sucesso foram aqueles que aprenderam a gerir o descanso para si, sem sentimentos de culpa por acionar a rede de suporte social. Refere ainda que, apesar do *stress*, os cuidadores manifestam sentimentos positivos no seu papel de cuidar. Aqui, o profissional de saúde que trabalha com a pessoa com ELA precisa estar preparado para ajudar as famílias e cuidadores a encontrar maneiras adequadas de se adaptar ao *stress* físico e emocional que os cuidados exigem (Hallum, 2010).

Cuidar de alguém com ELA pode ser uma importante fonte de pressão, não apenas psicologicamente, mas também fisicamente, pois a dependência causada pela doença aumenta com o tempo e, conseqüentemente, aumentam as exigências de cuidados. Os autores (*ibidem*), na revisão realizada, constataam que o declínio na mobilidade e necessidade de ventilação mecânica têm impacto na sobrecarga do cuidador. O impacto da utilização de VNI tem maior expressão na saúde física dos cuidadores do que na saúde mental (Pinho e Gonçalves, 2016; Bruletti [et al.], 2015)

Pinho e Gonçalves (2016) mencionam que dado o tempo que gastam a cuidar das pessoas com ELA, os cuidadores tendem a ignorar o seu próprio estado de saúde. Concluem, ainda, que apesar de toda a investigação realizada sobre cuidadores de pessoas com ELA, pouco mudou nos últimos anos, tendo verificado que os cuidadores

têm menores níveis de saúde que a população geral e que ainda há muito a fazer no sentido de melhor caracterizar e compreender as alterações de saúde que ocorrem nos cuidadores. Neste sentido, os profissionais de saúde devem focar a sua atenção tanto nas pessoas com ELA como nos cuidadores.

Contudo, prestar cuidados a pessoas dependentes pode ser uma experiência desgastante, mas simultaneamente gratificante, na medida em que a relação poderá ser fortalecida, quando é reforçado um sentimento de recompensa (Araújo, 2009). Além dos sentimentos de realização pessoal, o desenvolvimento de conhecimentos e a aquisição de competências e habilidades constituem também aspetos gratificantes para os cuidadores.

Weisser, Bristowe e Jackson (2015) mencionam que proporcionar apoio aos cuidadores familiares de pessoas com ELA é um desafio para os profissionais, devido às características únicas desta doença. A sobrecarga e as necessidades associadas ao cuidado destas pessoas são significativas incluindo necessidades básicas não atendidas, apoio psicológico insuficiente e necessidade de uma equipe multidisciplinar competente para dar suporte à pessoa e aos cuidadores. Advocacia, sentir-se responsável pelo doente, insegurança sobre quem é o contato chave e passividade dos serviços de saúde e órgãos governamentais forçaram alguns cuidadores a adotarem um papel de gestores proativos. No entanto, aqueles com menos confiança para serem proativos ficaram, em muitos casos, sem orientação, especialmente no início da doença. Por outro lado, a resiliência é descrita como próspera diante da adversidade. Para os mesmos autores, com o tempo, as necessidades dos cuidadores tornam-se menos prevalentes à medida que estes se tornam mais experientes, apesar da condição da pessoa com ELA se deteriorar.

Galvin [et al.] (2018) citam que os cuidadores informais são figuras-chave na prestação de cuidados, fornecem apoio emocional e físico às pessoas com ELA e desempenham um papel importante na tomada de decisão.

Ser cuidador informal de uma pessoa com doença neurológica progressiva tem sido reconhecido como sendo uma fonte de sobrecarga e sofrimento psicológico, com comprometimento da QdV. Os comprometimentos físicos, cognitivos e comportamentais das pessoas com ELA podem contribuir substancialmente para a morbidade psicológica e física do cuidador e afetar a sobrecarga do cuidador. Os cuidadores de pessoas com ELA precisam de apoio emocional, de informações sobre a doença e o seu processo, de treino, de disponibilidade de cuidados temporários, de aconselhamento e de acesso a cuidadores remunerados treinados. Pagnini [et al.] (2010) referem que juntamente com

a tensão emocional, a prestação de cuidados na ELA exige um grande esforço físico, especialmente durante as fases avançadas da doença. As pessoas com ELA necessitam cada vez de mais de assistência e isso pode representar um problema para pessoas com deficiências físicas ou com mais idade.

Galvin [et al.] (2018) apuraram, num estudo longitudinal, que a sobrecarga do cuidador foi alta nos diferentes momentos de avaliação. Relativamente às necessidades de ajuda, os autores referem:

- Apoio externo e assistência, onde se inclui os serviços de saúde e assistência social, apoio de família e amigos, ajudas e eletrodomésticos, informações, aconselhamento, treino e apoio financeiro, bem como necessidade de coordenação nos cuidados e de supervisão pelos prestadores formais;
- Fatores relacionados com a própria pessoa, sendo relativos à aceitação desta de serviços externos e compreensão da situação dos cuidadores;
- Fatores psicológicos e emocionais, que se relacionam com preocupações, como a necessidade de mais tempo, menos responsabilidade, paz de espírito, descanso, liberdade, alguém para conversar e para ser ouvido.
- Por fim há cuidadores que manifestam a esperança na recuperação, com a perspetiva de cura da doença.

Bruletti [et al.] (2015) referem que as pessoas com ELA recebem, geralmente, cuidados em casa, a maioria deles até a morte. Isso tem um grande impacto na vida dos cuidadores informais, uma vez que o tempo que dispõem se torna restrito para os interesses pessoais, experimentam tensão emocional e são obrigados a dominar continuamente novas habilidades técnicas e de cuidados à medida que a doença progride. Por outro lado, os cuidadores necessitam, por vezes, de conciliar a prestação de cuidados com outras tarefas como o desempenho da atividade profissional ou o cuidar de outros elementos da família o que implica um maior gasto de tempo e energia, podendo isto traduzir-se em alterações no estado de saúde (Tramonti [et al.], 2015). No entanto, exercer uma atividade profissional pode influenciar menos a identidade ao não permitir fenómenos de despersonalização que muitas vezes ocorrem em cuidadores (Kimura [et. al], 2011).

A evolução progressiva e desafiadora da ELA resulta num espectro amplo e em constante mudança de necessidades de cuidado e a sobrecarga do cuidador é substancial (Galvin [et al.], 2018; Burke [et al.], 2017; Bruletti [et al.], 2015;).

No Reino Unido, os cuidadores familiares foram reconhecidos por lei em 1995. A partir de 1999, uma série de iniciativas governamentais promoveu o apoio a cuidadores familiares (Weisser, Bristowe, e Jackson, 2015).

Na Suécia, os cidadãos têm o direito a serviços de assistência domiciliar ou assistência pessoal assalariada e moradia com serviços especiais devido a deficiência. No entanto, independentemente desta política, estudos mostram que é gasto tempo significativo no cuidado informal a pessoas com doenças neurológicas (Forsberg, de Pedro-Cuesta e Widen Holmqvist; Gottberg [et al.] citados por Sandstedt [et al.], 2018).

Em Portugal, um estudo da ERS considera que o país

“tem a maior taxa de cuidados domiciliários informais da Europa, a menor taxa de prestação de cuidados domiciliários e uma das menores taxas de cobertura de cuidados formais, principalmente em função da escassez de trabalhadores formais, escassez que, segundo o International Labour Office, configura uma limitação ao acesso a cuidados continuados de qualidade” (Portugal, 2015, p. 1).

A escassez de cuidados formais, sobrecarrega as famílias e os cuidados informais são chamados a suprir aquela ausência e não a funcionar numa lógica de complementaridade.

É de salientar, ainda, que a prestação de cuidados informais, tem benefícios para os cuidadores, desde que devidamente acompanhados, mas tem também custos elevados para os próprios cuidadores. Os impactos são económicos, físicos e psicológicos: maior risco de pobreza, abandono do emprego, isolamento, rutura de relações e da vida social, depressões, exaustão e *stress*, o que é corroborado pela ERS (Portugal, 2015, p. 3) quando refere que

“cuidar de uma pessoa com algum nível de dependência exige lidar com uma diversidade de esforços, tensões e tarefas que podem superar as reais possibilidades do cuidador, podendo conduzi-lo à exaustão e ter um impacto a nível físico, psicológico, social e económico quer na vida do cuidador, como da pessoa foco dos seus cuidados”.

Este assunto tem sido alvo de discussão na Assembleia da República. Assim, em 2018, foi apresentado um Projeto de Lei para reconhecimento do estatuto do cuidador informal com, entre outros, objetivos: 1) Estabelecer os direitos e deveres dos Cuidadores Informais; 2) Definir os mecanismos e os critérios do reconhecimento do Estatuto do Cuidador Informal.

Em julho de 2019 foi aprovado no parlamento o estatuto de cuidador informal, conferindo, entre outras medidas, um subsídio de apoio aos cuidadores, o descanso destas pessoas e medidas específicas relativamente à carreira contributiva dos

cuidadores. A nova Lei de Bases da Saúde reconhece que se deve promover o reconhecimento do importante papel do cuidador informal, a sua responsabilização e capacitação para a prestação, com qualidade e segurança, dos cuidados básicos regulares e não especializados que realizam. Estabelece também que o estatuto do cuidador informal de pessoas em situação de doença crónica, deficiência, dependência parcial ou total, transitória ou definitiva, ou noutra condição de fragilidade e necessidade de cuidados, os seus direitos e deveres e medidas de apoio aos cuidadores informais e às pessoas cuidadas (Lei nº 95/2019).

A perda de papéis sociais, a sobrecarga física, emocional e financeira devem ser atempadamente objeto de gestão da equipa que os acompanha, pelo que é fundamental perceber que o tratamento das pessoas com ELA, também deve ser combinado com o acompanhamento dos familiares ou cuidadores envolvidos.

Torna-se então primordial otimizar o papel do cuidador informal, no sentido de potenciar o seu desempenho, a sua saúde, promovendo a QdV tanto do próprio como da pessoa dependente (Sequeira, 2007). O cuidador deve ser alertado para a reorganização e orientação das suas rotinas e informado acerca das possíveis redes de apoio. Disponibilizar informação acerca de materiais e ajudas técnicas e ensinar a utilizá-los, para que o cuidador continue a realizar cuidados com QdV aceitável.

Todo este largo âmbito de necessidades com as quais os cuidadores se confrontam devem ser objeto de atenção dos profissionais de saúde, em particular do Enfermeiro Especialista em Enfermagem de Reabilitação.

## **Capítulo III - Enfermagem de Reabilitação**

---

As pessoas com diagnóstico de doenças neurológicas degenerativas necessitam de aceder aos serviços de saúde durante o longo período em que as suas necessidades se alteram, como resultado das exacerbações da sua condição primária e do desenvolvimento de comorbilidades (Aspinal [et al.] citado por Silva, 2016).

Sendo a ELA uma doença sem cura, o principal objetivo é melhorar o prognóstico a longo prazo e diminuir o impacto dos sintomas, tanto na vida dos portadores como na família. As intervenções não farmacológicas são parte integrante do tratamento e as medidas visam a melhoria da sua qualidade de vida e dos seus cuidadores, evitando complicações, retardando a incapacidade funcional e prolongando a sua independência. Assim, torna-se imprescindível o cuidado humanizado, planeado, promovido pela equipe multiprofissional, onde o enfermeiro participa nas decisões e no processo de cuidados (Nóbrega, Júnior e Miranda, 2012).

Na pessoa com ELA destaca-se o autocuidado e autonomia como foco do cuidado. Partindo do conceito de autocuidado e da ausência de capacidade de manter continuamente a quantidade e a qualidade do autocuidado no adulto, Dorothea Orem, desenvolveu uma teoria com base em três outras inter-relacionadas: 1) a do autocuidado, que descreve como e porquê as pessoas cuidam de si próprias; 2) a teoria do défice de autocuidado, que descreve e explica porque razão as pessoas podem ser ajudadas através da enfermagem e 3) a teoria dos sistemas de enfermagem, que descreve e explica as relações que têm que ser criadas e mantidas para que se produza enfermagem (Taylor, 2004).

O autocuidado é uma função humana reguladora que os indivíduos têm de desempenhar por si próprios, ou que alguém a execute por eles, para preservar a vida, a saúde, o desenvolvimento e o bem-estar. O autocuidado tem de ser aprendido e executado deliberada e continuamente em conformidade com as necessidades reguladoras das pessoas. O défice de autocuidado constitui a essência da necessidade da intervenção de enfermagem, quando as exigências de autocuidado são maiores do que a capacidade da pessoa para desenvolver esse mesmo autocuidado. O défice de autocuidado ajuda a compreender o papel da pessoa no autocuidado e fornece orientações para a seleção das intervenções de enfermagem que o auxiliem. Por último, os sistemas de enfermagem descrevem e explicam o grau e o tipo de intervenção de enfermagem em proporção ao poder ou às limitações na capacidade de autocuidado das pessoas. São diferenciados três tipos de sistemas de enfermagem: totalmente compensatórios, parcialmente compensatórios e apoio-educação (Taylor, 2004).

O autocuidado, quando afetado, origina e sustenta o défice de autocuidado na medida

em que a enfermagem se torna necessária para auxiliar a pessoa a providenciar o autocuidado. Quando a pessoa não responde satisfatoriamente aos níveis anteriores, o enfermeiro assume as necessidades da pessoa a partir de um sistema de cuidados de enfermagem, garantindo ações que favoreçam a independência, retardando a incapacidade funcional, estimulando e valorizando a autoestima frente às adaptações provenientes da doença. Exige-se do enfermeiro reflexões sobre como agir ou fazer com o outro, guiar e orientar, apoiar física ou psicologicamente, proporcionar ambiente que promova o desenvolvimento pessoal e ensinar o outro. O cuidador informal, pode passar a exercer um papel fundamental no processo de autocuidado. O enfermeiro surge, também, pela relação de ajuda e apoio, no sentido de esclarecer dúvidas ou até mesmo na superação de alguma dificuldade que quotidianamente pode surgir (Nóbrega, Júnior e Miranda, 2012).

A Ordem dos Enfermeiros (2011) refere que capacitar a pessoa dependente e o seu cuidador para gerir a doença é fundamental para aumentar a QdV. O EEER tem um papel fundamental neste processo, apresentando como alvo da sua intervenção a pessoa com deficiência, com respostas desadequadas aos níveis cognitivo, motor, sensorial, respiratório, alimentar, de eliminação e sexual.

Guimarães, Vale e Aoki (2016) referem que, na abordagem pela equipa multidisciplinar, devem ser realizados o tratamento farmacológico de base e/ou tratamento sintomático dos problemas apresentados. Paralelamente, referem os autores a importância fundamental da reabilitação. Embora não existam tratamentos curativos para a ELA, a reabilitação pode ajudar as pessoas a continuarem a funcionar de forma independente e segura, a controlar seus sintomas e a viver uma vida satisfatória. A reabilitação é o processo de ajudar uma pessoa a maximizar a função e a qualidade de vida.

Portanto, a reabilitação é importante para a pessoa com ELA porque permite que atinja seu potencial máximo, apesar da presença de uma doença incapacitante. Além disso, é provável que a reabilitação se torne ainda mais essencial no futuro próximo, pois esperamos que mais tratamentos sejam desenvolvidos para retardar a progressão da doença e prolongar a vida útil (Majmudar [et al.], 2014).

Guimarães, Vale e Aoki (2016), quando se referem ao plano de tratamento de reabilitação das pessoas com ELA, consideram que este se pode dividir em:

- 1) Reabilitação paliativa, destinada a aliviar as condições álgicas e minimizar os danos que afetam a integridade osteoarticular;



- 2) Reabilitação motora, que tem como objetivo minimizar os efeitos da doença, manter as habilidades funcionais e melhorar algumas condições físicas ainda preservadas;
- 3) Reabilitação respiratória, que procura a manutenção da integridade das vias áreas e da mecânica de ventilação, garantindo a máxima capacidade pulmonar.

Hallum (2010) menciona, igualmente, que a literatura sobre a reabilitação em pessoas com doenças neuromusculares sugere que as pessoas com ELA podem beneficiar de programas de exercícios e atividades após um cuidadoso diagnóstico funcional. A participação ativa na definição de metas de reabilitação pode fornecer à pessoa com ELA e à família uma sensação de controlo sobre uma situação difícil. As metas do tratamento estão relacionadas com a manutenção da independência nas AVD e com a QdV pelo maior tempo possível. Objetivos terapêuticos mais específicos incluem:

- Manutenção da mobilidade nas AVD, incluindo aspetos de segurança para o doente e para o cuidador;
- Manutenção da força muscular, respeitando os limites impostos pela doença;
- Prevenção de complicações como contraturas, úlceras por pressão, tromboflebites e infeções respiratórias;
- Gestão de técnicas de conservação de energia;
- Determinação de equipamentos adaptativos essenciais, incluindo dispositivos para mobilidade, para ventilação e para a alimentação, equipamentos para melhoria da comunicação e para a higiene pessoal.

Tosta [et al.] (2019) enumeram outros cuidados de enfermagem para orientar todos os que estão envolvidos no cuidado às pessoas com ELA, como: utilização de música, períodos de leitura, melhoria do ambiente promovendo conforto ao doente, e também cinesiterapia respiratória, aspiração oral e/ou oro traqueal e mudança de decúbito. Estes, associados aos demais cuidados resultam na melhoria da capacidade de tosse e, conseqüentemente na diminuição de complicações respiratórias.

A Enfermagem de Reabilitação demonstra uma verdadeira preocupação pelo outro, não apenas dirigido para a incapacidade da pessoa, mas ajudando a pessoa a aceitar a sua nova condição de vida (Hesbeen, 2003).

O EEER deve estar focado na pessoa como um todo e na valorização da sua atividade, sendo portador de conhecimentos e competências especializadas na área da reabilitação, vocacionadas para a recuperação funcional motora, sensitiva, cognitiva,

cardiorrespiratória, da comunicação, da alimentação, da alimentação e da sexualidade (Pestana, 2016; OE, 2011).

A Ordem dos Enfermeiros (2011, p.3) refere que:

“A Enfermagem de Reabilitação tem como alvo a pessoa com necessidades especiais ao longo do ciclo vital. Visa o diagnóstico e a intervenção precoce, a promoção da qualidade de vida, maximizando a funcionalidade, o autocuidado e a prevenção de complicações evitando as incapacidades ou minimizando as mesmas. No âmbito das suas intervenções utilizam técnicas específicas de reabilitação, prescreve produtos de apoio e intervém na educação dos clientes e pessoas significativas em todas as fases do ciclo de vida e em todos os contextos da prática de cuidados”.

Uma grande variedade de equipamentos adaptados está disponível para melhorar a mobilidade e conforto para ajudar a manter as atividades de vida diária e uma reabilitação com sucesso também inclui uma avaliação da habitação do doente (Jackson, 2016).

O Regulamento dos Padrões de Qualidade dos Cuidados Especializados em Enfermagem de Reabilitação refere como missão do EEER:

“No âmbito das suas intervenções utiliza técnicas específicas de reabilitação, prescreve produtos de apoio (ajudas técnicas e dispositivos de compensação) e intervém na educação dos clientes e pessoas significativas em todas as fases do ciclo de vida e em todos os contextos da prática de cuidados, nomeadamente na preparação do regresso a casa, na continuidade de cuidados e na reintegração do cliente no seio da comunidade, promovendo a mobilidade, a acessibilidade e a participação social” (Regulamento nº 350, 2015, p. 16656).

E no âmbito dos cuidados especializados de Enfermagem de Reabilitação:

“A seleção e prescrição de produtos de apoio (ajudas técnicas e dispositivos de compensação); O ensino e supervisão da utilização de produtos de apoio (ajudas técnicas e dispositivos de compensação) tendo em vista a máxima capacidade funcional da pessoa” (Regulamento nº 350, 2015, p. 16658).

O sucesso da reabilitação depende do conjunto de técnicas, mas também da continuidade, coordenação e inter-relação do trabalho da equipa multidisciplinar, sendo fatores relevantes para a obtenção de ganhos em saúde e bem-estar (Menoita e Sousa, 2012). O enfermeiro deve desenvolver um plano de cuidados individualizado, sistematizado, resolutivo e que irá suprir as necessidades inerentes da pessoa com ELA em cada fase da doença. Andrade (2009) refere que todos os cuidadores necessitam de informação, educação, encorajamento e suporte, estando os enfermeiros numa posição privilegiada para o fazer.

Simões e Grilo (2012) consideram que o EEER possui competências que lhe permite o desenvolvimento de uma relação terapêutica eficaz, em parceria com o cuidador, e da preparação do mesmo para sentimentos de perda que acompanham a responsabilidade imputada ao cuidador informal. Além disso, são portadores de estratégias para encorajar nos momentos difíceis, sugerindo formas de prevenir o isolamento e a perda de relações sociais, promovem o ensino de habilidades de *coping* e técnicas de relaxamento, possibilitam o incentivo do cuidador ao autocuidado, aconselhando e orientando para os recursos sociais e espirituais, incentivando-o a aceitar apoio de terceiros (amigos familiares e outros) fornecendo informação, ensino, e treino de competências.

A ECCL, inserida na RNCCI, é uma equipa multidisciplinar, onde o EEER está integrado, da responsabilidade dos Cuidados de Saúde Primários e das entidades de apoio social. Tem como função a prestação de serviços domiciliários, decorrentes da avaliação integral, de cuidados médicos, de enfermagem, de reabilitação e de apoio social, a pessoas em situação de dependência funcional, doença terminal, ou em processo de convalescença, com rede de suporte social, cuja situação não requer internamento mas que não podem deslocar-se de forma autónoma. A atividade domiciliária da ECCL incorpora, entre outros, cuidados domiciliários médicos e de enfermagem, de natureza preventiva, curativa, reabilitadora e paliativa; cuidados de fisioterapia, apoio psicológico, social e ocupacional envolvendo os familiares e outros prestadores de cuidados, educação para a saúde aos utentes, familiares e cuidadores (Artigo 27.º do DL 101/2006, de 6 de junho).

Machado (2013) refere que a RNCCI constitui uma resposta absolutamente essencial às necessidades de cuidados da população portuguesa. Uma parte substancial das pessoas com dependência permanece em casa, pelo que as famílias/cuidadores necessitam cada vez mais de respostas profícuas e atempadas. As terapêuticas de enfermagem que tomam por beneficiária esta população emergem enquanto respostas absolutamente eficazes e ímpares.

O tratamento da ELA compreende a participação de uma equipa multidisciplinar e inclui o tratamento farmacológico de base, o tratamento sintomático dos problemas associados e o tratamento de reabilitação, com o objetivo de prolongar a capacidade e independência funcional, visando a garantia de maior qualidade de vida possível, não esquecendo o apoio, suporte e a Educação para a Saúde aos seus cuidadores.

## **Capítulo IV - Opções Metodológicas**

---

A Investigação pode ser definida como um processo sistemático de examinar fenómenos, com o objetivo de obter respostas para questões precisas (Fortin, 2009). A investigação em enfermagem tem como objetivos: formalizar os conhecimentos, fundamentar os conhecimentos da enfermagem sobre conhecimentos científicos, elevar o nível de qualidade dos cuidados, melhorar as condições de trabalho, aperfeiçoar e *standardizar* os métodos de investigação.

A OE (2011, p.5) menciona que os enfermeiros na tomada de decisão devem “incorporar os resultados da investigação”, e sugere ainda “orientações de boas práticas de cuidados de enfermagem reabilitação, baseados na evidência, considerados instrumentos imprescindíveis para a melhoria contínua da qualidade do exercício profissional dos Enfermeiros Especialistas em Enfermagem de Reabilitação”.

Ao estudar as pessoas com ELA e os seus familiares, tem-se presente que esta doença tem repercussões físicas, psicológicas e sociais importantes e, atendendo à particularidade de cada pessoa, é importante compreender os efeitos da doença nas diversas dimensões. É importante compreender a experiência das pessoas com ELA e dos seus cuidadores para que a sua intervenção possa contribuir para maximizar o bem-estar e a QdV de ambos. O conhecimento insuficiente acerca desta temática, motivou a realização deste estudo, com vista a explorar a perceção de QdV e de sobrecarga dos cuidadores informais de pessoas com ELA, tendo a perceção que o cuidador informal é por vezes negligenciado em todo o processo.

Neste sentido definiu-se a seguinte questão de investigação: “*Quais os fatores associados à sobrecarga e QdV dos cuidadores informais da pessoa com ELA?*”

#### **4.1. Objetivos e Finalidades do Estudo**

De acordo com a problemática, traçaram-se os seguintes objetivos:

- Analisar fatores associados à sobrecarga de cuidadores informais de pessoas com ELA.

Para tal traçaram-se os seguintes objetivos específicos:

- Descrever a situação clínica das pessoas com ELA;
- Descrever a sobrecarga de cuidadores informais das pessoas com ELA;
- Avaliar características demográficas do cuidador associadas à sobrecarga de cuidadores informais de pessoas com ELA;
- Avaliar características demográficas da pessoa com ELA associadas à sobrecarga de cuidadores informais de pessoas com ELA;

- Avaliar características clínicas do doente associadas à sobrecarga de cuidadores informais de pessoas com ELA.
- Analisar fatores associados à percepção de QdV dos cuidadores informais das pessoas com ELA.

Para tal traçaram-se os seguintes objetivos específicos:

- Descrever a percepção de QdV das pessoas com ELA;
- Descrever a percepção de QdV de cuidadores informais de pessoas com ELA;
- Avaliar características demográficas do cuidador associadas à QdV de cuidadores informais de pessoas com ELA;
- Avaliar características demográficas da pessoa com ELA associadas à QdV de cuidadores informais de pessoas com ELA;
- Avaliar características clínicas do doente associadas à QdV de cuidadores informais de pessoas com ELA;
- Avaliar a associação entre a percepção de QdV do doente e a percepção de QdV dos cuidadores informais de pessoas com ELA;
- Avaliar a associação entre a percepção de QdV do doente e a sobrecarga de cuidadores informais das pessoas com ELA.
- Descrever a rede de apoio mobilizada pelas pessoas com ELA.

Assim, o presente estudo apresenta como principal finalidade contribuir para o conhecimento e a melhoria dos cuidados de Enfermagem de Reabilitação às pessoas com ELA e para a capacitação dos cuidadores informais.

#### **4.2. Tipo de Estudo**

De acordo com a questão de investigação, e com os objetivos, e tendo em consideração o estado da arte e o nível de conhecimentos, foi desenvolvido um estudo descritivo-correlacional. Com o método descritivo pretende-se analisar como se manifesta o fenómeno e os seus componentes, e estudar o mesmo pormenorizadamente através da avaliação de um ou mais atributos (Fortin, 2009). Por outro lado, no estudo descritivo-correlacional, a pretende-se descobrir como os conceitos interagem e como podem estar associados. No estudo descritivo-correlacional pretendemos explorar e determinar a existência de relações entre as variáveis, com vista a descrever essas relações (Fortin, 2009). É, ainda, um estudo observacional, uma vez que não há manipulação de

variáveis independentes pelo investigador e transversal, uma vez que os dados foram colhidos num único momento.

#### **4.3. População e Amostra**

De acordo com os objetivos do estudo, a população constitui-se pelos doentes e cuidadores de pessoas com ELA. Por razões de acessibilidade, delimitou-se a zona geográfica ao distrito de Braga, estando identificados 43 pessoas com ELA e respetivos cuidadores.

Na impossibilidade de aceder a toda a população definiram-se critérios de inclusão, que permitissem o desenvolvimento do estudo em tempo útil e tivesse contributos para a prática clínica da investigadora. Neste sentido são critérios de inclusão:

- Pessoas com diagnóstico médico confirmado de ELA e seguidos na Consulta de Pneumologia e/ou de Neurologia nos Hospitais do distrito de Braga;
- Pessoas que estejam no domicílio, sob os cuidados de um cuidador informal;
- Cuidadores informais das pessoas com ELA com diagnóstico médico confirmado e seguidos na Consulta de Pneumologia e/ou de Neurologia nos Hospitais do distrito de Braga;
- Pessoas com ELA e cuidadores que se disponibilizem a participar no estudo.

Assim, selecionou-se uma amostra de disponíveis constituída por 30 pessoas com ELA e os respetivos cuidadores. A colheita de dados foi efetuada entre 1 de janeiro e 31 de março de 2019, tendo em consideração o tempo disponível e a acessibilidade aos serviços de saúde.

#### **4.4. Instrumentos de Recolha de Dados**

A opção pelos instrumentos de recolha de dados teve em consideração os objetivos do estudo e as características da população

Assim, foram utilizados os seguintes instrumentos de colheita de dados:

- A Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale - Revised (ALSFRS-R) para avaliação funcional dos doentes na versão de Guedes [et al.] (2010). O instrumento foi utilizado após o consentimento do autor que validou para a língua portuguesa (escala e autorização no Anexo I);
- O Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ-40) para avaliar a QdV dos doentes na versão de Pavan [et al.] (2010). O instrumento foi

utilizado após o consentimento do autor que validou para a língua portuguesa (escala e autorização no Anexo II);

- O World Health Organization Quality of Life - Bref (WHOQOL-Bref) na versão de Vaz Serra [et al.] (2006) para avaliar a QdV dos cuidadores. O instrumento foi utilizado após o consentimento do autor que validou para a língua portuguesa (escala e autorização no Anexo III);
- O Questionário de Avaliação da Sobrecarga do Cuidador Informal (QASCI) de Martins, Pais-Ribeiro e Garrett (2003) para avaliar a sobrecarga do cuidador. O instrumento foi utilizado após o consentimento do autor (escala e autorização do no Anexo IV);
- Questionário elaborado para o estudo para caracterização sociodemográfica do cuidador e para a caracterização sociodemográfica e clínica da pessoa com ELA (Apêndice I e Apêndice II, respetivamente).

O ALSFRS-R é um instrumento construído por Cedarbaum [et al.] em 1999 e de uso na prática clínica, cujo principal objetivo é monitorizar a progressão da incapacidade nas pessoas com ELA. A escala originalmente concebida valorizava as funções bulbares sobre as funções respiratórias, facto corrigido na versão revista da escala e com a introdução da avaliação adicional de dispneia, ortopneia e necessidade de suporte ventilatório, aumentando assim a sensibilidade em relação à mudança que ocorre com a progressão da doença e capacidade de prever a sobrevivência, sem, contudo, afetar a sua forte consistência interna e validade de constructo (Cedarbaum [et al.], 1999).

O ALSFRS-R avalia e quantifica as funções motoras, bulbares e respiratórias das pessoas com ELA, funcionando também como um indicador de prognóstico. Inclui quatro domínios principais: os sintomas bulbares, a motricidade fina, a função motora e a capacidade respiratória. É constituída por 12 perguntas que avaliam a capacidade funcional dos doentes na realização de AVD. Em cada uma das questões é avaliada a forma como o doente desempenha algumas funções orgânicas ou da vida quotidiana, nomeadamente o falar, a salivação, a capacidade de engolir, de manusear objetos, de comer, de se vestir, de virar-se na cama e ajustar os cobertores, de andar, de subir escadas, a dispneia, a ortopneia e a insuficiência respiratória (Cedarbaum [et al.], 1999).

As 12 questões são distribuídas pelos diferentes domínios da seguinte forma:

- os sintomas bulbares incluem as questões 1, 2 e 3, referentes a linguagem, salivação e deglutição;



- a motricidade fina inclui as questões 4, 5a ou 5b e 6 que englobam a escrita, cortar e manusear utensílios (sem gastrostomia ou com gastrostomia, respetivamente 5a e 5b), vestir e higiene;
- a função motora inclui as questões 7, 8, e 9 que correspondem a virar-se na cama e ajustar os cobertores, andar e subir escadas;
- a capacidade respiratória inclui as 3 últimas questões que envolvem a dispneia, ortopneia e insuficiência respiratória.

Cada questão é cotada numa escala ordinal de zero (incapaz de fazer) a quatro (função normal), variando a pontuação total entre zero e 48, sendo que a valores mais elevados corresponde melhor capacidade funcional. É uma escala fácil de aplicar, sensível e clinicamente confiável. Para facilitar a interpretação clínica dos achados, os valores de ALSFRS-R foram categorizados em quatro estágios de gravidade: leve (37-48); moderado (25-36); grave (13-24) e muito grave (0–12) (Mioshi [et al.], 2012). Esta escala está validada para língua portuguesa no Brasil (Guedes [et al.], 2010).

Em Portugal a escala ALSFRS-R ainda não se encontra validada, sendo utilizada regularmente a versão original, em inglês, ou a versão brasileira, uma vez que os termos são semelhantes em português de Portugal. Neste sentido optou-se pela utilização da versão de Guedes [et al.] (2010), após permissão dos autores (Anexo I). A consistência interna avaliada pelo alfa de Cronbach e a estabilidade temporal pela correlação de Pearson foram significativos com  $\alpha=0,934$  e  $r=0,975$  e, respetivamente. Assim, conforme Guedes [et al.] (2010), ALSFRS-R demonstrou ser reproduzível, confiável, de fácil aplicação e compreensão para prática clínica e pesquisa. O alfa de Cronbach do presente estudo foi de 0,895.

O ALSAQ-40 foi elaborado por Jenkinson e Fitzpatrick do departamento de Saúde Pública da Universidade de Oxford em colaboração com neurologistas da mesma universidade. A aplicação do instrumento é recomendada pela Motor Neurone Disease Association e pela World Federation of Neurology (Jenkinson, Crispin [et al.], 1999). A tradução da ALSAQ-40 para Português foi realizada em 2007 por Pavan [et al.], e a validação do ALSAQ-40 em 2010 também pelos mesmos autores (Pavan [et al.], 2010). O ALSAQ-40 é um instrumento usado especificamente para avaliar o bem-estar subjetivo das pessoas com ELA, abordando os domínios comprometidos, que abrangem áreas físicas e emocionais importantes e que não seria possível num instrumento genérico. É, assim, uma ferramenta viável e confiável para medir a QdV destas pessoas. Por ser um instrumento facilmente entendível e utilizado frequentemente, e por não

serem conhecidos instrumentos específicos validados em Portugal, optou-se pela sua utilização na versão brasileira.

Assim, conforme Pavan [et al.] (2010), o instrumento é constituído por 40 afirmações que se subdividem em cinco dimensões de saúde distintas:

- “Mobilidade” - questão 1 à questão 10, destina-se a medir o impacto das limitações físicas na QdV, como caminhar curtas distâncias, equilíbrio e quedas, dificuldade em realizar movimentos, cansaço durante a marcha, necessidades de aumento de níveis de atenção ao caminhar, dores nos membros inferiores quando anda, dificuldades em subir e descer escadas ou em permanecer de pé e ainda dificuldades em levantar-se (do sofá, cama ou cadeira).
- “Atividades de Vida Diária” – questão 11 à questão 20, destina-se a medir o impacto das limitações físicas relacionadas com a função os membros superiores (mãos, dedos e braços) na QdV em situações como: pegar ou manusear pequenos objetos, folhear páginas de livros ou jornais, escrever e realizar tarefas domésticas. Engloba também a vertente da higiene pessoal, do manuseamento do vestuário, vestir e despir e por fim os aspetos instrumentais da alimentação como é o caso da utilização dos talheres e preparação da comida.
- “Alimentação” – questão 21 à questão 23, engloba a função da mastigação e da deglutição, distinguindo quanto à consistência dos alimentos (sólidos/líquidos).
- “Comunicação” – questão 24 à questão 30, engloba as dificuldades encontradas pela própria pessoa em participar em conversas devido à dificuldade em manter a conversação, a perceção de que os outros não compreendem o seu discurso, a perceção da dificuldade que têm em articular alguma palavras ou letras, e em manter a fluência do discurso. Engloba igualmente, o facto de a pessoa ter consciência que evita o diálogo com outros pelas razões abordadas anteriormente e o incómodo que este facto lhe causa.
- “Emocional” – questão 31 à questão 40, destina-se a avaliar sentimentos como a solidão, aborrecimento, vergonha em interações sociais, esperança em relação ao futuro, preocupação na dependência de terceiros, aceitação da doença, depressão, sentimentos de dependência e preocupações com o futuro.

A homogeneidade dos itens do instrumento é demonstrada pelos valores de alfa de Cronbach que no estudo de Pavan [et al.] (2010) foi de 0,903, e no presente estudo de 0,919. Também as subescalas apresentam elevada consistência interna (tabela 1). Este

questionário está validado para a língua portuguesa, Brasil, por Pavan [et al.], desde 2010 (Anexo II).

Tabela 1 - Consistência interna ALSAQ-40

<b>Dimensão/Subescala</b>	<b>Pavan [et al.], 2010</b>	<b>Estudo</b>
Mobilidade	0,871	0,846
Atividades Vida Diária	0,941	0,944
Alimentação	0,858	0,888
Comunicação	0,915	0,965
Emocional	0,739	0,896

O ALSAQ-40 baseia-se na descrição das experiências vividas pelas pessoas com ELA nas últimas duas semanas. Relativamente a estas componentes, as pessoas dão a sua opinião numa escala tipo *Likert* de cinco (5) pontos e numa amplitude que vai desde “nunca” (0) até ao “sempre” (4), com um ponto médio (2) de “algumas vezes”. Correspondendo zero a nenhuma dificuldade e quatro à dificuldade máxima.

Após o preenchimento do questionário, realiza-se o cálculo de cada domínio, com transformação para números índice, com os seguintes pontos de corte: de 0 a 19 o doente “não apresenta qualquer dificuldade”; de 20 a 39 “raramente apresenta dificuldades”; de 40 a 59 “às vezes apresenta dificuldade”; de 60 a 79 “frequentemente apresenta dificuldades” e de 80 a 100 “apresenta sempre dificuldades”. O objetivo deste questionário é indicar a extensão do estado da doença em cada uma das cinco áreas. Assim, quanto mais próximo o valor estiver de “0” melhor a QdV que apresenta, quanto mais próximo de “100”, pior é a mesma (Bandeira [et. al], 2010).

A opção pela utilização de escalas validadas, no Brasil, prende-se com o facto de serem escalas facilmente entendíveis e utilizadas regularmente na prática clínica em Portugal.

O WHOQOL-Bref consiste numa medida genérica, multidimensional e multicultural que proporciona uma avaliação subjetiva da QdV, podendo ser utilizado junto de pessoas saudáveis e também de indivíduos com distúrbios psicológicos ou físicos, com idade igual ou superior a 18 anos ou que exerçam o papel social de adulto (Vaz Serra [et al.], 2006). Este instrumento permite avaliar de forma genérica e global os vários aspetos relacionados com a QdV da pessoa. O WHOQOL-Bref é composto por 26 questões: duas questões mais gerais, relativas à perceção geral da QdV e à perceção geral de saúde (questão 1 e 2 respetivamente) e, quando calculadas em conjunto, geram um *score* independente dos domínios e que correspondem à faceta geral de QdV, e as outras 24 questões representativas de cada um dos domínios específicos que constituem o instrumento original. Cada um destes domínios é composto por facetadas da

QdV que resumiam o domínio particular de QdV em que se inserem. As questões encontram-se organizadas em escalas de resposta de tipo *Likert* de 5 pontos, com uma escala de intensidade (Nada-Muitíssimo), capacidade (Nada-Completamente), frequência (Nunca-Sempre) e avaliação (Muito Má-Muito Boa; Muito Insatisfeito-Muito Satisfeito) (Vaz Serra [et al.], 2006).

O WHOQOL-Bref está, então, organizado em quatro domínios: Físico, Psicológico, Relações Sociais e Ambiente:

- Domínio 1 - Físico - é constituído 7 itens: dor e desconforto, energia e fadiga, sono e repouso, mobilidade, atividades da vida diária, dependência de medicação e capacidade de trabalho. Questões 3\*, 4\*, 10, 15, 16, 17 e 18;
- Domínio 2 - Psicológico - tem em consideração 6 facetas: sentimentos positivos, pensamento, aprendizagem, memória e concentração, autoestima, imagem corporal e aparência, sentimentos negativos e espiritualidade/religião e crenças pessoais. Questões 5, 6, 7, 11, 19 e 26\*;
- Domínio 3 - Relações Sociais - inclui: relações pessoais, apoio social e atividade sexual. Questões 20, 21 e 22;
- Domínio 4 - Ambiente - engloba: segurança física, ambiente no lar, cuidados de saúde e sociais, disponibilidade e qualidade, oportunidade para adquirir novas informações e competências, participação e/ou oportunidades de recreio e lazer, ambiente físico (poluição, barulho, trânsito e clima) e transporte. Questões 8, 9, 12, 13, 14, 23, 24 e 25 (Vaz Serra [et al.], 2006).

Os itens assinalados com \* foram recodificados.

Para análise do WHOQOL-Bref, foram seguidas as orientações de sintaxe fornecidas pelo Grupo da Universidade de Coimbra para a Qualidade de Vida:

- Faceta Geral QdV: Q1+Q2
- Domínio 1: (6-Q3)+(6-Q4)+Q10+Q15+Q16+Q17+Q18
- Domínio 2: Q5+Q6+Q7+Q11+Q19+(6-Q26)
- Domínio 3: Q20+Q21+Q22
- Domínio 4: Q8+Q9+Q12+Q13+Q14+Q23+Q24+Q25

Os resultados dos domínios estão dispostos num sentido positivo, onde as pontuações mais altas representam melhor QdV. Algumas facetas como dor e desconforto, necessidade de cuidados médicos e existência de sentimentos negativos não estão formuladas num sentido positivo, para estas facetas as pontuações mais altas não

significam melhor qualidade de vida. Estas facetas foram recodificadas para que as pontuações altas reflitam melhor qualidade de vida (idem, ibidem).

O *score* médio em cada domínio indica a percepção da pessoa quanto à sua satisfação em cada aspeto na sua vida, relacionando-se com sua QdV. Quanto maior a pontuação, melhor essa percepção.

O instrumento apresenta bons índices de consistência interna quando se considera o conjunto dos domínios (físico, psicológico, relações sociais e ambiente) apresentando um alfa Cronbach de 0,79 no estudo de Vaz Serra [et al.], (2006), no presente estudo apresenta alfa Cronbach de 0,838. Considerando os 26 itens que compõem o instrumento apresenta um alfa Cronbach de 0,92 (Vaz Serra [et al.], 2006) e no presente estudo  $\alpha$  alfa Cronbach de 0,862. Analisados individualmente, os domínios apresentam alfas de Cronbach bastante aceitáveis (Tabela 2). O domínio Relações Sociais apresenta menor valor de consistência interna devido ao facto de ser constituído apenas por 3 itens (Vaz Serra [et al.], 2006).

Tabela 2 - Consistência interna WHOQOL-Bref

<b>Domínio</b>	<b>Vaz Serra [et al.], 2006</b>	<b>Estudo</b>
Físico	0,87	0,896
Psicológico	0,84	0,782
Relações Sociais	0,64	0,592
Ambiente	0,78	0,740

Relativamente à validade de conteúdo, Vaz Serra [et al.], (2006) referem que os 4 domínios se correlacionam significativamente entre si e que todos os domínios se correlacionam com a faceta geral de QdV.

O QASCI foi aferido e validado para a população portuguesa por Martins, Pais-Ribeiro e Garrett (2003), inicialmente, para avaliar a sobrecarga física, emocional e social em cuidadores informais de doentes com sequelas de Acidente Vascular Cerebral. Posteriormente, num outro estudo realizado pelos mesmos autores (2004) foram avaliadas as capacidades psicométricas do QASCI quando aplicado a patologias crónicas procedendo-se à validação para esta população.

O QASCI visa a avaliação da sobrecarga e consiste numa escala constituída por 32 itens avaliados através de uma escala tipo *Likert*, que varia de 1 a 5. Os itens distribuem-se por 7 dimensões: Sobrecarga Emocional; Implicações na Vida Pessoal do Cuidador; Sobrecarga Financeira; Reações a Exigências; Mecanismo de Eficácia e de Controlo; Suporte Familiar e Satisfação com o Papel e com o Familiar. A cada item corresponde uma escala ordinal tipo *Likert* que varia de 1 a 5 (1 - “não/nunca”; 2 - “raramente”; 3 -

“às vezes”; 4 - “quase sempre” e 5 - “sempre”). A classificação “não/nunca” corresponde a nenhuma sobrecarga e “sempre” é o nível máximo de sobrecarga (Martins, Pais-Ribeiro e Garrett, 2004).

Conforme Martins, Pais-Ribeiro e Garrett (2004), as 7 dimensões são especificadas da seguinte forma:

- 1) Sobrecarga emocional relativa ao familiar (SE) – questões 1 a 4: compreende as emoções negativas evidenciadas no cuidador informal, suscetíveis de levar a conflitos internos e sentimentos evitação;
- 2) Implicações na vida pessoal do cuidador (IVP) – questões 5 a 15: avalia repercussões sentidas por estar a cuidar do familiar, como a diminuição do tempo disponível, saúde afetada e restrições ao nível da vida social;
- 3) Sobrecarga financeira (SF) – questões 16 e 17: refere-se às dificuldades económicas inerentes à situação de doença do familiar e à incerteza relativamente ao futuro;
- 4) Reações a exigências (RE) – questões 18 a 22: inclui sentimentos negativos, como a perceção de ser manipulado, ou presença de comportamentos do familiar, suscetíveis de causar mau estar ou ofensa;
- 5) Perceção de mecanismos de eficácia e de controlo (MEC) – questões 23 a 25: reporta-se a aspetos positivos ou facilitadores para o cuidador continuar a enfrentar os problemas decorrentes do desempenho do seu papel;
- 6) Suporte familiar (SupF) – questões 26 e 27: avalia o reconhecimento e suporte do familiar mediante acontecimentos provocados pelo estado de doença e de adaptação do familiar;
- 7) Satisfação com o papel e com o familiar (SPF) – questões 28 a 32: inclui sentimentos e emoções positivas consequentes do desempenho do papel de cuidador e da relação afetiva de ambos (Martins, Pais-Ribeiro e Garrett, 2004).

A consistência interna foi avaliada através do coeficiente alfa de Cronbach, sendo de 0,90 no estudo de Martins, Pais-Ribeiro e Garrett (2004), valor idêntico ao observado no presente estudo ( $\alpha=0,911$ ). Analisados individualmente, as dimensões apresentam alfas de Cronbach aceitáveis, exceto a dimensão MEC e SPF que apresentam um alfa de Cronbach de 0,512 e 0,465, respetivamente (Tabela 3). A dimensão MEC foi considerada no estudo porque este valor baixo pode decorrer da dimensão da amostra e porque o alfa original já é baixo. No entanto, a dimensão SPF não foi considerada no estudo. O alfa de Cronbach sem esta subescala mantém valores de 0,913.

Tabela 3 - Consistência Interna QASCI

Dimensão	Martins, Pais-Ribeiro e Garrett, 2004	Estudo
Sobrecarga emocional relativa ao familiar (SE)	0,72	0,794
Implicações na vida pessoal do cuidador (IVP)	0,88	0,888
Sobrecarga financeira (SF)	0,80	0,835
Reações a exigências (RE)	0,74	0,758
Perceção de mecanismos de eficácia e de controlo (MEC)	0,62	0,512
Suporte familiar (SupF)	0,75	0,816
Satisfação com o papel e com o familiar (SPF)	0,74	0,465

As componentes SupF, SPF e MEC constituem forças positivas na dinâmica em estudo. As dimensões SE, IVP, SF e RE foram cotadas diretamente e as dimensões MEC, SupF e SPF foram invertidas, para que as pontuações mais altas correspondessem a níveis maiores de sobrecarga. Pelo facto de as subescalas terem diferentes números de itens foram transformadas para números índice. Utilizamos como referência os pontos de corte definidos pelos autores (idem, ibidem) dividindo a sobrecarga em 4 níveis distintos:

1. Baixa sobrecarga com valores entre os valores 0 a 25;
2. Sobrecarga moderada com valores entre 26 a 50;
3. Sobrecarga elevada com valores entre 51 a 75;
4. Sobrecarga extrema com valores acima de 76.

O questionário elaborado para caracterização sociodemográfica e clínica das pessoas com ELA compreende: sexo e idade do doente; nível de escolaridade, relação de parentesco com o cuidador; início da sintomatologia e *timing* do diagnóstico; formas de manifestação inicial da doença; vigilância clínica e periodicidade e ajudas técnicas que dispõe (Apêndice II).

O questionário para a caracterização sociodemográfica dos cuidadores inclui: sexo e idade do cuidador; nível de escolaridade; situação profissional; o tempo de cuidados e que tipos de cuidados presta, e as redes de apoio que dispõe (Apêndice I).

As variáveis foram operacionalizadas em qualitativas nominais e ordinais e em quantitativas, optando pelas últimas sempre que possível e adequado.

Não foi realizado pré-teste uma vez que as escalas usadas no questionário estão validadas e adaptadas para a população portuguesa (QASCI e WHOQOL-Bref). As escalas ALSFRS-R e ALSAQ-40, como já referido, estão validadas, até ao momento, para portugueses do Brasil, mas são escalas com termos muitos semelhantes aos utilizados em Portugal e utilizadas regularmente na prática clínica. No que se refere ao questionário de caracterização sociodemográfico e clínico, este foi analisado com peritos.

O instrumento de colheita de dados foi aplicado a todos os elementos constituintes da amostra sendo o questionário de autopreenchimento. A colheita foi feita aquando a consulta de Pneumologia ou de Neurologia no Hospital de referência ou no domicílio dos indivíduos após contacto telefónico prévio.

#### **4.5. Tratamento de Dados**

De acordo com os objetivos, o tipo de estudos e as variáveis quanto à escala de medida, para o tratamento de dados recorreu-se a técnicas estatísticas descritivas, com distribuições de frequências, medidas de tendência central e de dispersão, conforme as variáveis quanto à escala de medida. Assim para as variáveis quantitativas recorreremos ao mínimo e máximo, média, mediana e desvio padrão. Utilizamos ainda como medidas de posição o Quartil 1 e o Quartil 3.

Para a análise das associações e das diferenças utilizamos técnicas estatísticas inferenciais, tendo em consideração pressupostos de normalidade de distribuição. Quando ocorreu normalidade de distribuição, avaliada através do teste de *Shapiro-Wilk* utilizamos testes paramétricos, nomeadamente a correlação de *Pearson*, e o teste *t-student* para amostras independentes, para a comparação entre dois grupos. Nas variáveis qualitativas ordinais, ou quando não se observou normalidade de distribuição nas variáveis quantitativas, recorreremos à correlação de *Spearman* e ao teste *U-Mann-Whitney* para as restantes variáveis. Na comparação entre dois grupos cujas variáveis são nominais, recorreremos ao teste de independência de Qui-quadrado.

Para o tratamento da informação foi utilizado o *Statistical Package for the Social Sciences* (SPSS). O nível de significância admitido é de 5%

#### **4.6. Questões Éticas**

Em qualquer estudo de investigação envolvendo seres humanos devem respeitar-se os princípios éticos baseados no respeito pela dignidade humana.

Segundo Fortin (2009), são cinco os princípios ou direitos fundamentais aplicáveis aos seres humanos: 1) o direito à autodeterminação; 2) o direito à intimidade; 3) o direito ao anonimato e à confidencialidade; 4) o direito à proteção contra o desconforto e o prejuízo; 5) direito a um tratamento justo e equitativo.

Assim, previamente à colheita de dados, foi necessário fazer pedido para utilização das diferentes escalas usadas aos autores, tendo resposta favorável das mesmas. Posteriormente foi pedida autorização para a realização dos estudos aos Conselhos de Administração de cada Hospital. Após avaliação da pertinência e viabilidade do estudo,



foram emitidos os pareceres positivos das comissões de ética dos respetivos hospitais (Anexo V). De referir que foi tido em consideração os protocolos existentes em cada uma das instituições onde decorreu o estudo.

No decurso do estudo, os direitos dos participantes foram protegidos. A participação no estudo foi voluntária e decidida pelos participantes e aquando da aplicação dos questionários, de forma a assegurar o cumprimento das normas aplicáveis internacionalmente aceites, foi esclarecido o objetivo da investigação, descrito no consentimento informado (Apêndice III). Após o esclarecimento, os participantes assinaram o consentimento, em duplicado, que ficaram arquivados pela investigadora. Foram também asseguradas as questões de anonimato e confidencialidade, pois no instrumento de recolha de dados não consta qualquer elemento identificativo pessoal e os dados foram usados exclusivamente para a análise da investigação referida. A base de dados será destruída após apresentação dos resultados.

## **Capítulo V - Resultados**

---

A apresentação dos resultados pretende dar resposta aos objetivos do estudo. Com a finalidade de dar uma visão abrangente dos principais resultados recorreremos a tabelas para apresentação, precedidos da descrição dos mesmos. Num primeiro momento procedeu-se à apresentação descritiva e, posteriormente, à apresentação das medidas de associação.

### **Caracterização Sociodemográfica e Clínica das pessoas com ELA**

A informação é relativa às 30 pessoas com ELA que participaram no estudo.

Relativamente a estas, a distribuição quanto ao sexo é homogénea (50%). As idades variam entre os 43 e os 85 anos, com moda de 70 anos, mediana de 68,5 anos e média de  $66,4 \pm 11,17$  anos. Após recodificação em grupos etários, os mais representados são dos 40 aos 64 anos, e dos 65 aos 79 anos com 43,3%. A faixa etária com mais de 80 anos inclui 13,3% das pessoas. Quanto ao estado civil, 83,3% são casados ou vivem em união de facto; 10,0% são viúvos e 6,7% solteiros. As habilitações literárias variam entre sem escolaridade (6,7%) até ao ensino superior (10,0%) sendo o mais representado, o 1º ciclo com 50,0%. Quanto à situação profissional nenhum das pessoas com ELA trabalha neste momento. Estão reformados por invalidez 46,7%, reformados pela idade 43,3% e 10,0% dos inquiridos estão em outra situação, como por exemplo, baixa médica (tabela 4).

Tabela 4 - Distribuição das pessoas com ELA conforme características sociodemográficas (n=30)

		<b>ni</b>	<b>fi (%)</b>
<b>Sexo</b>	Feminino	15	50,0
	Masculino	15	50,0
<b>Grupos Etários</b>	40-64 anos	13	43,3
	65-79 anos	13	43,3
	80 ou mais anos	4	13,3
<b>Estado Civil</b>	Casado/União de facto	25	83,3
	Solteiro	2	6,7
	Viúvo	3	10,0
<b>Habilitações Literárias</b>	Sem escolaridade	2	6,7
	Sabe ler/escrever	1	3,3
	1º ciclo	15	50,0
	2º ciclo	3	10,0
	3º ciclo	3	10,0
	Ensino Secundário	3	10,0
	Ensino Superior	3	10,0
<b>Situação Profissional</b>	Reformado por Idade	13	43,3
	Reformado por Invalidez	14	46,7
	Outro	3	10

Quanto às características clínicas (tabela 5), 66,7% dos inquiridos apresentam ELA de início bulbar, 26,7% medular e 6,6% do tipo respiratória. O início da sintomatologia é referido como inferior ou igual a 2 anos por 16,7%, entre 2 e 5 anos por 33,3%, entre 5 e 10 anos por 33,3, e 16,7% dos inquiridos referem o início dos sintomas há mais de 10 anos.

Tabela 5 - Distribuição das pessoas com ELA conforme as características clínicas (n=30)

		ni	fi (%)
<b>Tipologia ELA</b>	Bulbar	20	66,7
	Medular	8	26,7
	Respiratória	2	6,6
<b>Início da Sintomatologia</b>	Menos de 2 anos ( $\leq 24$ meses)	5	16,7
	De 2 anos a 5 anos (25 meses a 60 meses)	10	33,3
	De 5 anos a 10 anos (61 meses a 120 meses)	10	33,3
	Mais de 10 anos ( $\geq 121$ meses)	5	16,7

No que se refere ao tempo decorrido entre os primeiros sintomas até à confirmação do diagnóstico (tabela 6) constata-se que o diagnóstico é feito nos primeiros 6 meses que apresentam sintomatologia a 30,0% das pessoas com ELA, entre 7 e 12 meses à mesma percentagem (30,0%) e superior a um ano, a 40% dos inquiridos.

Tabela 6 - Distribuição das pessoas com ELA conforme tempo entre primeiros sintomas e o diagnóstico (n=30)

	ni	fi (%)
<b>Até 6 meses</b>	9	30,0
<b>Entre 7 e 12 meses</b>	9	30,0
<b>&gt; 12 meses</b>	12	40,0

Relativamente ao seguimento clínico, todas as pessoas com ELA são seguidas pela especialidade de Neurologia (100,0%), 93,3% têm seguimento por Pneumologia, 56,7% por Clínica Geral, 30,0% por Gastroenterologia, 23,3% por Psicologia, 10,0% por Enfermagem e 3,3% por Apoio Social. Quanto às áreas específicas da Reabilitação: 76,7% têm seguimento por Medicina Física e Reabilitação, 66,7% por Fisioterapia, 30,0% por Enfermagem de Reabilitação, 13,3% por Terapia da Fala e, por último, 3,3% por Terapia Ocupacional. Outras áreas são enumeradas por 23,3% dos inquiridos, e incluem as especialidades de: Ortopedia, Psiquiatria, Cuidados Paliativos, consulta específica de neurologia para aplicação de toxina botulínica, acupuntura e oftalmologia (tabela 7).

Tabela 7 - Distribuição das pessoas com ELA conforme seguimento clínico (n=30)

	Sim	
	ni	fi (%)
<b>Neurologia</b>	30	100,0
<b>Pneumologia</b>	28	93,3
<b>Medicina Física e Reabilitação</b>	23	76,7
<b>Fisioterapia</b>	20	66,7
<b>Clínica Geral</b>	17	56,7
<b>Gastroenterologia</b>	9	30,0
<b>Enfermagem de Reabilitação</b>	9	30,0
<b>Psicologia</b>	7	23,3
<b>Terapia da Fala</b>	4	13,3
<b>Nutrição</b>	4	13,3
<b>Enfermagem</b>	3	10,0
<b>Terapia Ocupacional</b>	1	3,3
<b>Apoio Social</b>	1	3,3
<b>Outras</b>	<b>7</b>	<b>23,3</b>
Ortopedia	1	
Psiquiatria	2	
Cuidados Paliativos	1	
Neurologia: Toxina Botulínica	1	
Acupuntura	1	
Oftalmologia	1	

Das pessoas que referiram seguimento clínico, quanto à periodicidade das consultas, nas de três em três meses, ou menos, todos referem a Enfermagem de Reabilitação, terapia da fala e terapia ocupacional, seguido da fisioterapia (95%), de neurologia (76,7%) e de enfermagem (66,7%). Quando consideramos mais de três em três meses, mais prevalente é o apoio social (100%), seguido da nutrição (75,0%) e da clínica geral (70,6%). Nas áreas da medicina física e reabilitação, pneumologia, gastroenterologia e psicologia, a distribuição é sensivelmente idêntica nos dois períodos (tabela 8).

Tabela 8 - Distribuição das pessoas com ELA conforme periodicidade do seguimento clínico

	Periodicidade			
	≤3/3 meses		>3/3 meses	
	ni	fi (%)	ni	fi (%)
<b>Neurologia (n=30)</b>	23	76,7	7	23,3
<b>Pneumologia (n=28)</b>	14	50,0	14	50,0
<b>Medicina Física e Reabilitação (n=23)</b>	11	47,8	12	52,2
<b>Fisioterapia (n=20)</b>	19	95,0	1	5,0
<b>Clínica Geral (n=17)</b>	5	29,4	12	70,6
<b>Gastroenterologia (n=9)</b>	4	44,4	5	55,6
<b>Enfermagem de Reabilitação (n=9)</b>	9	100,0	0	0,0
<b>Psicologia (n=7)</b>	3	42,9	4	57,1
<b>Nutrição (n=4)</b>	1	25,0	3	75,0
<b>Terapia da Fala (n=4)</b>	4	100,0		
<b>Enfermagem (n=3)</b>	2	66,7	1	33,3
<b>Terapia Ocupacional (n=1)</b>	1	100,0		
<b>Apoio Social (n=1)</b>			1	100,0

Nas áreas da reabilitação a periodicidade de acompanhamento é mais frequente (tabela 9). Em todas as especialidades a periodicidade mais frequente é duas vezes por semana, variando de todos os casos (100%) na terapia ocupacional, a 66,7% na Enfermagem de

Reabilitação, seguido da fisioterapia (65,0%) e da terapia da fala (50,0%). É de referir que 30% das pessoas tem seguimento diário de fisioterapia e 11,1% de enfermagem de reabilitação.

Tabela 9 - Distribuição das pessoas com ELA conforme seguimento áreas da Reabilitação

	Periodicidade							
	Diário		2xsemana		Semanal		Mensal	
	ni	fi (%)	ni	fi (%)	ni	fi (%)	ni	fi (%)
<b>Fisioterapia (n=20)</b>	6	30,0	13	65,0	0	0,0	1	5,0
<b>Enfermagem de Reabilitação (n=9)</b>	1	11,1	6	66,7	2	22,2	0	0,0
<b>Terapia da Fala (n=4)</b>	0	0,0	2	50,0	2	50,0	0	0,0
<b>Terapia Ocupacional (n=1)</b>	0	0,0	1	100,0	0	0,0	0	0,0

Quanto às ajudas técnicas (tabela 10): para a função respiratória, 80% possuem algum tipo de ventilador para VNI e 63,3% possuem aparelho para tosse assistida; para apoio à mobilidade, 63,3% possuem cadeira de rodas manual, 13,3% cadeira elétrica e 10% dos inquiridos possuem canadianas; para a comunicação, 20% referem utilizar um sistema aumentativo ou alternativo para a comunicação, neste caso todos utilizam o *Grid 3*; por fim, 6,7% referem ter talas. A existência de outras ajudas técnicas foi referida por 15 dos inquiridos (50%), e foram mencionados: andarilho, aspirador de secreções, cama articula, cadeira higiénica, “*air stacking*”, “*foot up*” e ventilador para ventilação invasiva.

Tabela 10 - Distribuição conforme Ajudas Técnicas (n=30)

	Sim	
	ni	fi (%)
<b>CPAP/BIPAP</b>	24	80,0
<b>Aparelho tosse assistida</b>	19	63,3
<b>Cadeira de rodas manual</b>	19	63,3
<b>Sistemas aumentativos e/ou alternativos para comunicação</b>	6	20,0
<b>Cadeira de rodas elétrica</b>	4	13,3
<b>Canadianas</b>	3	10,0
<b>Talas</b>	2	6,7
<b>Outras:</b>	15	50,0
Aspirador Secreções	8	
Andarilho	2	
<i>Air Stacking</i>	1	
Cadeira Higiénica	1	
Cama Articulada	1	
<i>Foot Up</i>	1	
Ventilador VI	1	

### Caracterização Funcional das pessoas com ELA:

Relativamente à avaliação funcional das pessoas com ELA, esta foi feita utilizando a escala ALSFRS-R (tabela 11).

Relativamente à capacidade respiratória, constata-se que é a dimensão que apresentam melhor função, os *scores* variam entre 2 e 12, com média de  $7,62 \pm 2,90$  e mediana de 7,5; os valores do percentil 25 e do percentil 75 são respetivamente de 6 e 9,5. Nos sintomas bulbares os *scores* variam entre 0 e 12, com média de  $5,83 \pm 4,20$  e mediana de 5,00; os valores do percentil 25 e do percentil 75 são respetivamente de 2,00 e 9,25. Na motricidade fina os *scores* variam entre 0 e 10 com média de  $3,27 \pm 3,89$  e mediana de 1,00; os valores do percentil 25 e do percentil 75 são respetivamente de 0,00 e 7,25. Por fim, a função motora, apresenta resultados mais baixos, com *scores* entre 0 e 12, média de  $2,87 \pm 3,46$  e mediana de 1,5, os valores do percentil 25 e do percentil 75 são de 0,00 e 5,00, respetivamente.

Analisando o score da escala total (ALSFRS-R), verificamos que varia entre 1 e 39, com média de  $19,20 \pm 11,54$ ; mediana de 16,5, o percentil 25 é 8,75 e o percentil 75 é 29,00.

Tabela 11 - Estatística descritiva da Avaliação Funcional das pessoas com ELA - ALSFRS-R (n=30)

	min-máx	Média±Desvio	Mediana	P <sub>25</sub> -P <sub>75</sub>
<b>Sintomas Bulbares</b>	0-12	5,83±4,20	5,00	2,00-9,25
<b>Motricidade Fina</b>	0-10	3,27±3,89	1,00	0,00-7,25
<b>Função Motora</b>	0-12	2,87±3,46	1,50	0,00-5,00
<b>Capacidade Respiratória</b>	2-12	7,62±2,90	7,50	6,00-9,50
<b>TOTAL</b>	1-39	19,20±11,54	16,50	8,75-29,00

De acordo com os pontos de corte estabelecidos por Mioshi [et al.] (2012), a maior parte dos inquiridos apresenta grau muito grave ao nível da funcionalidade (33,3%), 30% apresentam grau grave e grau moderado e 6,7% apresentam grau leve (tabela 12).

Tabela 12 - Distribuição das pessoas com ELA de acordo com a funcionalidade (n=30)

ALSFRS-R	ni	fi (%)
Muito grave (0-12)	10	33,3
Grave (13-24)	9	30,0
Moderado (25-36)	9	30,0
Leve (37-48)	2	6,7
<b>Total</b>	<b>30</b>	<b>100</b>

## Qualidade de Vida das pessoas com ELA:

Quanto à avaliação da QdV das pessoas com ELA, esta foi feita através do questionário ALSAQ-40 (tabela 13). O questionário está dividido em cinco dimensões: mobilidade, atividades de vida diária, alimentação, comunicação e emocional. A informação é relativa a 28 pessoas que responderam a esta parte do questionário.

O valor mínimo variou entre 0 para a Alimentação e Comunicação e 35 para a Mobilidade. Foi observado o valor máximo de 100 para todos os domínios.

Considerando cada uma das dimensões, constata-se que é relativamente à Alimentação que apresentam melhor QdV com *scores* que variam entre 35 e 100, média de  $55,95 \pm 38,08$  e mediana de 58,33; os valores do percentil 25 e do percentil 75 são respetivamente de 18,75 e 100,00. Depois está a dimensão Emocional com *scores* que variam entre 7,50 e 100, com média de  $56,25 \pm 25,02$  e mediana de 57,50; os valores do percentil 25 e do percentil 75 são respetivamente de 34,38 e 72,50. A dimensão Comunicação apresenta *scores* que variam entre 0 e 100, com média de  $69,13 \pm 36,72$  e mediana de 87,50; os valores do percentil 25 e do percentil 75 são respetivamente de 42,86 e 99,11. A dimensão Atividades de Vida Diária apresenta *scores* que variam entre 12,50 e 100,00, com média de  $72,32 \pm 29,27$  e mediana de 81,25; os valores do percentil 25 e do percentil 75 são respetivamente de 45,00 e 100,00. Por fim a dimensão Mobilidade, que apresenta resultados mais altos, com *scores* que variam entre 35 e 100, com média de  $82,00 \pm 19,54$  e mediana de 86,25; os valores do percentil 25 e do percentil 75 são 67,50 e 100, respetivamente.

Tabela 13 - Estatística descritiva da Qualidade de Vida das Pessoas com ELA - ALSAQ-40 (n=28)

	<b>min-máx</b>	<b>Média±Desvio</b>	<b>Mediana</b>	<b>P<sub>25</sub>-P<sub>75</sub></b>
<b>Mobilidade</b>	35-100	82,00±19,54	86,25	67,50-100
<b>Atividades Vida Diária</b>	12,50-100	72,32±29,27	81,25	45-100
<b>Alimentação</b>	0-100	55,95±38,08	58,33	18,75-100
<b>Comunicação</b>	0-100	69,13±36,72	87,50	42,86-99,11
<b>Emocional</b>	7,50-100	56,25±25,02	57,50	34,38-72,50
<b>TOTAL</b>	30-100	68,49±19,45	68,75	55,31-86,25

De acordo com os pontos de corte estabelecidos por Bandeira [et. al] (2010), a maior parte dos inquiridos apresenta sempre dificuldades (35,7%), ou seja, pior qualidade de vida, 32,1% referem frequentemente apresenta dificuldades, 25,0% mencionam às vezes apresentar dificuldades e 7,1% raramente apresenta dificuldades, não existindo nenhum caso que não apresenta qualquer dificuldade (tabela 14).



Tabela 14 – Distribuição das pessoas com ELA conforme avaliação da Qualidade de Vida (ALSAQ-40)  
(n=28)

<b>ALSAQ-40</b>	<b>ni</b>	<b>fi (%)</b>
Não apresenta qualquer dificuldade (0-19)	0	0,0
Raramente apresenta dificuldades (20-39)	2	7,1
Às vezes apresenta dificuldades (40-59)	7	25,0
Frequentemente apresenta dificuldades (60-79)	9	32,1
Apresenta sempre dificuldades (80-100)	10	35,7
<b>Total</b>	<b>28</b>	<b>100</b>

### **Caracterização Sociodemográfica dos Cuidadores:**

A informação é relativa aos 30 cuidadores que participaram no estudo.

No que se refere à caracterização sociodemográfica (tabela 15) predominam os do sexo feminino (76,7%). As idades variam entre os 40 e os 88 anos, com moda de 49 anos, mediana de 60,73 anos e média de 60,5±13,63 anos. Após recodificação em grupos etários, o mais representado é dos 40 aos 64 anos, com 70%, seguido dos 80 anos ou mais anos (16,3%), tendo os restantes entre 65 e 79 anos. Quanto ao estado civil, 86,7% são casados ou vivem em união de facto, 10,0% são solteiros e 3,3% são viúvos. As habilitações literárias variam entre saber ler/escrever, até ao mestrado, em proporções iguais (6,7%) sendo o mais representado, o 1º ciclo com 36,7%. No que concerne à situação profissional, 40,0% dos cuidadores trabalham, 20,0% estão desempregados, 26,7% estão reformados pela idade e 13,3% reformados por invalidez. Dos doze que trabalham a duração da jornada de atividade profissional varia de 6 a 9 horas por dia. Relativamente à relação de parentesco com o doente, 63,3% é o cônjuge que assume o papel de cuidador informal, seguidos dos filhos (23,3%), dos pais (10,0%) e dos irmãos (3,3%).

Tabela 15 - Distribuição dos Cuidadores conforme características sociodemográficas (n=30)

		ni	fi (%)
<b>Sexo</b>	Feminino	23	76,7
	Masculino	7	23,3
<b>Grupo Etário</b>	40-64 anos	21	70,0
	65-79 anos	4	13,3
	80 ou mais	5	16,7
<b>Estado Civil</b>	Casado/União de facto	26	86,7
	Solteiro	3	10,0
	Viúvo	1	3,3
<b>Habilitações Literárias</b>	Sabe ler/escrever	2	6,7
	1º ciclo	11	36,7
	2º ciclo	1	3,3
	3º ciclo	5	16,7
	Ensino Secundário	5	16,7
	Ensino Superior	6	20,1
<b>Situação Profissional</b>	Empregado	12	40,0
	Desempregado	6	20,0
	Reformado por Idade	8	26,7
	Reformado por Invalidez	4	13,3
<b>Número de horas de trabalho (n=12)</b>	≤ 7horas/dia	7	58,3
	≥ 8h/dia	5	41,7
<b>Relação Parentesco com o doente</b>	Cônjuge	19	63,3
	Pai/mãe	3	10,0
	Filho/filha	7	23,3
	Irmão/irmã	1	3,3

Ao serem questionados sobre há quanto tempo realizam a atividade como cuidador (tabela 16), predominam os que cuidam entre 12 e 60 meses (60,0%) seguido dos cuidam há mais de 60 meses (26,7%), sendo que os restantes cuidam há menos de 12 meses. A maior parte refere viver com a pessoa com ELA (83,3%), enquanto 73,3% refere que vivia com o seu familiar antes da doença. Quanto ao número de dias que o cuidador informal presta cuidados ao seu familiar/amigo, 86,7% referem que prestam cuidados todos os dias da semana. Relativamente ao número de horas por dia de prestação de cuidados, varia de até 8h/dia (43,3%) até 24h/dia (40,0%).

Tabela 16 - Distribuição dos Cuidadores conforme experiência como cuidador (n=30)

		ni	fi (%)
<b>Há quanto tempo cuida do familiar/amigo</b>	≤ 12 meses	4	13,3
	>12meses ≤60 meses	18	60,0
	>60 meses	8	26,7
<b>Vive com o seu familiar/amigo</b>	Sim	25	83,3
	Sim, alguns dias por semana	3	10,0
	Não	2	6,7
<b>Vivia com o seu familiar/amigo</b>	Sim	22	73,3
	Não	8	26,7
<b>Nº de dias/semana que presta cuidados</b>	<5 dias/semana	1	3,3
	≥5 dias/semana e < 7dias/semana	3	10,0
	Todos os dias	26	86,7
<b>Nº de horas/dias que presta cuidados</b>	Até 8h/dia	13	43,3
	De 9h/dia a 23h/dia	5	16,7
	24h/dia	12	40,0

Os cuidados prestados à pessoa em situação de dependência (tabela 17) vão desde a satisfação de necessidades básicas, como alimentação (86,7%), vestir/despir (83,3%),

toma e gestão da medicação (83,3), cuidados de higiene (76,7%), transferências (73,3%), mobilização no leito (66,7%) e movimentar-se/deambular (60,0%), até aos cuidados mais específicos que caracterizam as necessidades das pessoas com ELA, como cuidados inerentes à VNI (56,7%), tosse mecanicamente assistida (50%) e aspiração de secreções (36,7%). A ajuda com a utilização dos meios de comunicação é referida por 30% dos cuidadores. Outros cuidados foram referidos por 6 dos inquiridos (20%) e incluem, por exemplo, acompanhamento a consultas e realização de tarefas domésticas.

Tabela 17 - Distribuição conforme cuidados prestados pelos cuidadores às pessoas com ELA (n=30)

Cuidados	Sim	
	ni	fi (%)
Alimentação	26	86,7
Vestir/Despir	25	83,3
Toma e gestão da medicação	25	83,3
Higiene	23	76,7
Transferir-se	22	73,3
Mobilização no leito	20	66,7
Movimentar-se/Deambular	18	60,0
Ventilação não invasiva	17	56,7
Tosse mecanicamente assistida	15	50,0
Aspiração de Secreções	11	36,7
Meios de Comunicação	9	30,0
Ventilação Invasiva	2	6,7
Outros	6	20,0

### Caracterização das Redes de Apoio Social:

Para cuidar das pessoas com ELA são mobilizados recursos informais e formais. Relativamente aos recursos informais (tabela 18), 73,3% dos cuidadores referem mobilizar este tipo de rede de apoio, havendo cuidadores que têm apoio de mais que um recurso. O apoio de outros familiares é referido pela totalidade dos 22 cuidadores que referem a mobilização da rede informal. Os amigos são referidos por 13,6% dos cuidadores e os vizinhos por 9,1%, havendo ainda a referência a outros apoios (27,3%) que não são especificados. O tipo de cuidados em que a rede informal participa incluem as transferências do doente (68,2%), alimentação (63,6%) e cuidados de higiene (45,5%). Em “outros”, que são referidos por 10 dos cuidadores inquiridos, estão incluídos cuidados como: passar a noite com o doente para não ficar sozinho; ajudar nas tarefas domésticas; acompanhamento e transporte a consultas/tratamentos, nomeadamente, fisioterapia; atividades de lazer, como ir ao café; e ajuda económica para bens essenciais.

Tabela 18 - Distribuição dos cuidadores conforme Rede de Apoio Informal (n=30)

		ni	fi (%)
<b>Rede Informal</b>	Sim	22	73,3
	Não	8	26,7
<b>Rede de Apoio (n=22)</b>	Familiares	22	100,0
	Amigos	3	13,6
	Vizinhos	2	9,1
	Outros	6	27,3
<b>Tipo de Cuidados (n=22)</b>	Transferir-se	15	68,2
	Alimentação	14	63,6
	Higiene	11	50,0
	Vestir/Despir	10	45,5
	Tosse mecanicamente assistida	9	40,9
	Toma e gestão da medicação	8	36,4
	Movimentar-se/Deambular	7	31,8
	Aspiração de Secreções	7	31,8
	Mobilização no leito	6	27,3
	Ventilação Não Invasiva	5	22,7
	Meios de Comunicação	4	18,2
	Ventilação Invasiva	2	9,1
	Outros	10	45,5

Quanto à satisfação relativa ao apoio por parte da rede informal (tabela 19), dos 22 inquiridos que referem ter este tipo de apoio, 41,0% mencionam que este apoio satisfaz muito as suas necessidades, 36,4% alguma coisa, 13,6% pouco e 4,5% para cada extremo, nada e completamente.

Tabela 19 - Distribuição dos cuidadores conforme satisfação com o Apoio Informal (n=22)

	ni	fi (%)
Nada	1	4,5
Pouco	3	13,6
Alguma coisa	8	36,4
Muito	9	41,0
Completamente	1	4,5
<b>Total</b>	22	100%

Relativamente à rede de apoio formal (tabela 20), 40,0% dos cuidadores referem usufruir deste tipo de apoio. Destes, destacam-se o apoio da ECCI (66,7%) e Serviço de Apoio Domiciliário (25,0%). Quanto aos cuidados prestados por estas entidades, cuidados de higiene e alimentação são referidos por 41,7%, seguido de vestir/despir, execução de tosse mecanicamente assistida e aspiração de secreções com 33,3%. O apoio a transferir e a mobilizar a pessoa com ELA é referido por 25% dos cuidadores. Outros tipos de cuidados nos quais têm apoio, são especificados por 41,7%, e correspondem a cuidados de reabilitação.

Tabela 20 - Distribuição dos cuidadores conforme Rede de Apoio Formal (n=30)

		ni	fi (%)
<b>Rede Formal</b>	Sim	12	40,0
	Não	18	60,0
<b>Rede de Apoio (n=12)</b>	ECCI	8	66,7
	Serviço Apoio Domiciliário	2	16,7
	Centro de Dia	1	8,3
	Centro de Saúde	1	8,3
<b>Tipos de Cuidados (n=12)</b>	Higiene	5	41,7
	Alimentação	5	41,7
	Vestir/Despir	4	33,3
	Tosse mecanicamente assistida	4	33,3
	Aspiração de secreções	4	33,3
	Transferir-se	3	25,0
	Movimentar-se/Deambular	3	25,0
	Mobilização no leito	2	16,7
	Toma e gestão da medicação	2	16,7
	Ventilação não invasiva	1	8,3
	Ventilação Invasiva	1	8,3
	Outros	5	41,7

Quando questionados se a ajuda/apoio que recebe satisfaz as suas necessidades, dos 12 cuidadores que auferem apoio da rede formal, 33,3% referem que o apoio satisfaz pouco as suas necessidades, a mesma percentagem refere que o apoio satisfaz muito as suas necessidades, 16,7% referem que satisfaz alguma coisa, 8,3% mencionam que não satisfaz de todo as necessidades e 8,3% que satisfaz completamente (tabela 21).

Tabela 21 - Distribuição dos cuidadores conforme satisfação com o Apoio Formal (n=12)

	ni	fi (%)
Nada	1	8,3
Pouco	4	33,3
Alguma coisa	2	16,7
Muito	4	33,3
Completamente	1	8,3
<b>Total</b>	12	100

### **Sobrecarga dos cuidadores das pessoas com ELA:**

A sobrecarga dos cuidadores informais das pessoas com ELA foi avaliada com o questionário QASCI (tabela 22). O valor mínimo variou entre 0 para as dimensões SE, SF, RE e SupF e 16,67 para MEC. Foi observado o valor máximo de 100 para todas as dimensões, exceto para a SE que apresentou um valor máximo de 87,50.

Considerando cada uma das subescalas, verificamos que: os valores mais baixos de sobrecarga observam-se na Reações a Exigências com *scores* que variam entre 0 e 100, com média de  $25,67 \pm 21,76$  e mediana de 22,50, os valores do percentil 25 e do percentil 75 são respetivamente de 8,75 e 36,25; na subescala Sobrecarga Financeira apresenta *scores* que variam entre 0 e 100, com média de  $29,17 \pm 36,00$  e mediana de 6,25, os valores do percentil 25 e do percentil 75 são respetivamente de 0 e 50; a subescala Sobrecarga Emocional apresenta *scores* que variam entre 0 e 87,50, com

média de 41,25±22,72 e mediana e 43,75, os valores do percentil 25 e do percentil 75 são respetivamente de 25 e 56,25; depois a subescala Implicações Vida Pessoal com scores entre 6,82 e 100, com média de 51,44±24,12 e mediana de 44,32, os valores do percentil 25 e do percentil 75 são respetivamente de 35,23 e 69,89; na Suporte Familiar apresenta mais sobrecarga com scores entre 0 e 100, com média de 66,25±31,51 e mediana de 75,00, os valores do percentil 25 e do percentil 75 são respetivamente de 37,50 e 100 e por fim, observa-se a maior sobrecarga na dimensão Mecanismos de Eficácia e de Controlo com scores que variam entre 16,67 e 100, com média de 66,39±21,50 e mediana de 66,67, os valores do percentil 25 e do percentil 75 são respetivamente de 50 e 83,33.

Tabela 22 - Estatística descritiva da Sobrecarga do Cuidador Informal (n=30) - QASCI

	min-máx	Média±Desvio	Mediana	P <sub>25</sub> -P <sub>75</sub>
<b>Sobrecarga Emocional (SE)</b>	0-87,50	41,25±22,72	43,75	25,00-56,25
<b>Implicações na vida pessoal (IVP)</b>	6,82-100	51,44±24,12	44,32	35,23-69,89
<b>Sobrecarga Financeira (SF)</b>	0-100	29,17±36,01	6,25	0-50
<b>Reações a exigências (RE)</b>	0-100	25,67±21,76	22,50	8,75-36,25
<b>Mecanismos de eficácia e controle (MEC)</b>	16,67-100	66,39±21,50	66,67	50,00-83,33
<b>Suporte Familiar (SupF)</b>	0-100	66,25±31,51	75	37,50-100
<b>QASCI Total</b>	6,97-74,31	35,81±16,28	30,83	25,16-46,21

De acordo com os pontos de corte estabelecidos por Martins, Pais-Ribeiro e Garrett (2004) os níveis de sobrecarga que prevalecem na amostra são a sobrecarga moderada em 56,7% dos inquiridos, os restantes apresentam sobrecarga elevada (20,0%) e baixa sobrecarga (23,3%), não se identificando situações de sobrecarga extrema (tabela 23).

Tabela 23 - Distribuição dos cuidadores conforme o nível de sobrecarga (n=30)

<b>Sobrecarga (QASCI)</b>	<b>ni</b>	<b>fi (%)</b>
Baixa Sobrecarga (0-25)	7	23,3
Sobrecarga moderada (26-50)	17	56,7
Sobrecarga elevada (51-75)	6	20,0
<b>Total</b>	<b>30</b>	<b>100</b>

### Qualidade de Vida dos cuidadores das pessoas com ELA:

A QdV dos cuidadores das pessoas com ELA foi avaliada através do WHOQOL-Bref (tabela 24). O valor mínimo variou entre 4,17 para o domínio Psicológico e 28,13 para o domínio Ambiente. O valor máximo variou entre de 81,25 para o domínio Ambiente e 96,43 para o domínio Físico.

Considerando cada um dos domínios, verificamos que: é relativamente ao domínio Psicológico que apresentam melhor perceção de QdV com média de  $62,36 \pm 16,36$  e mediana de 60,42, os valores do percentil 25 e do percentil 75 são respetivamente de 56,25 e 75; o domínio Físico apresenta média de  $57,5 \pm 18,36$  e mediana de 55,36, os valores do percentil 25 e do percentil 75 são respetivamente de 49,11-71,43; no domínio Ambiente observa-se uma média de  $56,77 \pm 12,284$  e mediana de 59,38, os valores do percentil 25 e do percentil 75 são respetivamente de 46,88-65,63; no domínio Relações Sociais apresenta resultados mais baixos e, assim, pior QdV com média de  $51,67 \pm 20,11$  e mediana de 50,00, os valores do percentil 25 e do percentil 75 são respetivamente de 33,33-66,67.

Tabela 24 - Estatística descritiva da Qualidade de Vida dos cuidadores das pessoas com ELA (n=30) – WHOQOL-Bref

	min-máx	Média±Desvio	Mediana	P <sub>25</sub> -P <sub>75</sub>
<b>Domínio 1 – Físico</b>	10,91-96,43	$57,5 \pm 18,36$	55,36	49,11-71,43
<b>Domínio 2 – Psicológico</b>	4,17-87,50	$62,36 \pm 16,36$	60,42	56,25-75,00
<b>Domínio 3 - Relações Sociais</b>	16,67-83,33	$51,67 \pm 20,11$	50,00	33,33-66,67
<b>Domínio 4 – Ambiente</b>	28,13-81,25	$56,77 \pm 12,284$	59,38	46,88-65,63
<b>Faceta geral QdV</b>	0,00-87,50	$49,17 \pm 18,26$	50,00	37,50-62,50

### Características demográficas do cuidador associadas à sobrecarga de cuidadores informais de pessoas com ELA:

No que concerne ao objetivo avaliar características demográficas do cuidador associadas à sobrecarga (tabela 25), não se observam diferenças estatisticamente significativas em função do sexo, das habilitações literárias e da coabitação, tendo-se recorrido a testes paramétricos quando se observou normalidade de distribuição e a testes não paramétricos quando não se observou (Apêndice IV).

Para analisar a associação entre sobrecarga e a idade, recorreremos à correlação de *Spearman*, uma vez que não se observou normalidade de distribuição (Apêndice IV).

Verificamos que no domínio SupF existe uma correlação positiva e moderada ( $r=0,480$ ;  $\text{sig}=0,007$ ), não se observando associação nas restantes subescalas.

Relativamente ao grau de parentesco, devido ao baixo número de efetivos em cada uma das classes, procedeu-se à seguinte recodificação: cônjuge e outros familiares (todos os outros graus de parentesco: filho/filha, pai/mãe, irmão/irmã). Recorremos ao teste t para amostras independentes, quando se observou normalidade de distribuição e ao teste de *Mann-Whitney* quando este pressuposto não se observou (Apêndice IV). Verificamos que nas dimensões SF e SupF existem diferenças estatisticamente significativas (respetivamente  $Z=2,028$ ;  $\text{sig}=0,043$  e  $Z=2,203$ ;  $\text{sig}=0,028$ ). No que se refere à SF, os cônjuges apresentam *scores* superiores aos outros familiares (ordenações médias 17,82 vs 11,50) e quanto ao SupF, os cônjuges também apresentam *scores* superiores aos outros familiares (ordenações médias 18,13 vs 10,95).

Também relativamente à situação profissional, agrupamos em ativo (empregado) e não ativo (desempregado, reformado pela idade e reformado por invalidez) e recorremos ao teste t para amostras independentes, quando se observou normalidade de distribuição e ao teste de *Mann-Whitney*, quando este pressuposto não se observou (Apêndice IV). Observamos que existem diferenças estatisticamente significativas nas dimensões RE e SupF (respetivamente  $Z=-2,134$ ;  $\text{sig}=0,033$  e  $Z=-2,037$ ;  $\text{sig}=0,042$ ), em que os não ativos apresentam *scores* superiores aos ativos (ordenações médias 18,28 vs 11,33 e 18,11 vs 11,58, respetivamente).

Tabela 25 - Características demográficas do cuidador associadas à sobrecarga de cuidadores informais de pessoas com ELA (n=30)

	<b>Sexo</b>	<b>Idade****</b>	<b>Habilitações Literárias****</b>	<b>Parentesco</b>	<b>Situação Profissional</b>	<b>Coabituação</b>
<b>SE</b>	t=1,745; gl=28; sig=0,092*	sig=0,228	sig=0,482	t=-0,661; gl=28; sig=0,514*	t=0,081; gl=28; sig=0,936*	t=-0,965; gl=28; sig=0,343*
<b>IVP</b>	t=-1,943; gl=28; sig=0,063*	sig=0,551	sig=0,800	t=-0,530; gl=28; sig=0,600*	t=-0,753; gl=28; sig=0,458*	t=-0,665; gl=28; sig=0,512*
<b>SF</b>	Z=-0,867; sig=0,386**	sig=0,989	sig=0,092	Z=-2,028; sig=0,043**	Z=-1,451; sig=0,147**	Z=-1,336; sig=0,182**
<b>RE</b>	t=1,639; gl=28; sig=0,112*	sig=0,143	sig=0,190	Z=-0,108; sig=0,914**	Z=-2,134; sig=0,033	Z=-1,006; sig=0,315**
<b>MEC</b>	t=1,775; gl=28; sig=0,087*	sig=0,292	sig=0,191	Z=-0,173; sig=0,862**	t=-0,866; gl=28; sig=0,394*	t=-0,866; gl=28; sig=0,394*
<b>SupF</b>	Z=1,707; sig=0,088**	$r_s=0,480$ sig=0,007	sig=0,059	Z=-2,203; sig=0,028**	Z=-2,037; sig=0,042**	Z=-1,362; sig=0,173**
<b>QASCI Total</b>	Z=-1,643; sig=0,100**	sig=0,766	sig=0,649	t=-0,197; gl=28; sig=0,845*	t=-0,937; gl=28; sig=0,357*	Z=0,000; sig=1,000**

\*Teste de t para amostras independentes

\*\*Teste U Mann-Whitney

\*\*\*Correlação de Pearson

\*\*\*\* Correlação de Spearman



### Características demográficas das pessoas com ELA associadas à sobrecarga de cuidadores informais de pessoas com ELA:

No que se refere ao objetivo avaliar características demográficas das pessoas com ELA associadas à sobrecarga de cuidadores informais de pessoas com ELA (tabela 26), não se observam diferenças estatisticamente significativas em função das características demográficas, nomeadamente sexo, idade e habilitações literárias, das pessoas com ELA, tendo-se recorrido a testes paramétricos quando se observou normalidade de distribuição e a testes não paramétricos quando não se observou (Apêndice V).

Tabela 26 - Características demográficas das pessoas com ELA associadas à sobrecarga de cuidadores informais de pessoas com ELA (n=30)

	Sexo	Idade	Habilitações Literárias****
<b>SE</b>	t=0,596; gl=28; sig=0,556*	sig=0,340***	sig=0,321
<b>IVP</b>	t=1,233; gl=28; sig=0,228*	sig=0,563***	sig=0,361
<b>SF</b>	Z=-1,000; sig=0,314**	sig=0,180****	sig=0,787
<b>RE</b>	Z=-0,355; sig=0,722**	sig=0,976****	sig=0,632
<b>MEC</b>	t=-2,008; gl=28; sig=0,054*	sig=0,732***	sig=0,677
<b>SupF</b>	Z=-0,297; sig=0,766**	sig=0,763****	sig=0,838
<b>QASCI</b>	t=1,055; gl=28; sig=0,301*	sig=0,561****	sig=0,654
<b>Total</b>			

\*Teste de t para amostras independentes

\*\*Teste U Mann-Whitney

\*\*\*Correlação de Pearson

\*\*\*\*Correlação de Spearman

### Características clínicas das pessoas com ELA associadas à sobrecarga de cuidadores informais de pessoas com ELA:

Relativamente ao objetivo avaliar características clínicas do doente associadas à sobrecarga de cuidadores informais de pessoas com ELA (tabela 27) devido ao baixo número de efetivos em algumas classes, procedeu-se à seguinte recodificação: bulbar e outros tipos, inclui medular e respiratória, quanto à tipologia e, em alguns dias da semana e todos os dias da semana quanto ao número de dias de cuidados.

Para a tipologia de ELA, dias de prestação de cuidados e tempo de diagnóstico, não se observam diferenças estatisticamente significativas. Recorremos a testes paramétricos quando se observou normalidade de distribuição e a testes não paramétricos quando não se observou (Apêndice VI)

Quanto à funcionalidade avaliada pela ALSFRS-R, recorremos à correlação de *Pearson* quando se observou normalidade de distribuição e à correlação de *Spearman* quando esta não se verificou (Apêndice VI). Verificamos que nas dimensões SE e IVP existem correlações negativas e moderadas ( $r=-0,402$ ; sig=0,028 e  $r=-0,436$ ; sig=0,016, respetivamente).

Quanto ao número de horas de prestação de cuidados, observamos que existem correlações positivas estatisticamente significativas com as dimensões IVP e RE (respectivamente  $r_s=0,443$ ;  $sig=0,014$  e  $r_s=0,370$ ;  $sig=0,044$ ). A análise destas associações foi efetuada através da correlação de *Spearman* uma vez que não se verificou normalidade de distribuição (Apêndice VI).

Quanto à presença de VNI, recorreremos ao teste t para amostras independentes, quando se observou normalidade de distribuição e ao teste de *Mann-Whitney*, quando este pressuposto não se observou (Apêndice VI). Verificamos que na dimensão SF existem diferenças estatisticamente significativas ( $Z=-1,971$ ,  $sig=0,049$ ), onde os cuidadores das pessoas com ELA com VNI apresentam *scores* superiores aos que não têm VNI (ordenações médias 16,98 vs 9,58). Verificamos ainda a existência de diferenças estatisticamente significativas no valor de QASCI total ( $t=-2,194$ ;  $gl=16,91$ ;  $sig=0,042$ ), em que os cuidadores de pessoas que têm VNI apresentam média±desvio padrão de  $37,97\pm 17,17$  e os cuidadores de pessoas que não têm VNI apresentam média±desvio padrão  $27,21\pm 8,40$ .

Relativamente à realização de tosse assistida, não se observam diferenças estatisticamente significativas ao nível da sobrecarga em função da necessidade desta técnica. Recorreremos ao teste t para amostras independentes, quando se observou normalidade de distribuição e ao teste de *Mann-Whitney*, quando este pressuposto não se observou (Apêndice VI).

Tabela 27 - Características clínicas da pessoa com ELA associadas à sobrecarga de cuidadores informais de pessoas com ELA (n=30)

	Tipologia ELA	ALSFRS-R	Tempo de diagnóstico ****	Nº dias de cuidados	Nº horas de cuidados****	VNI	Tosse Assistida
<b>SE</b>	t=0,210; gl=28; sig=0,836*	r=-0,402; sig=0,028***	sig=0,563	t=0,233; gl=28; sig=0,818*	sig=0,072	t=-1,350; gl=28; sig=0,188*	t=-1,917; gl=28; sig=0,065*
<b>IVP</b>	t=0,480; gl=28; sig=0,635*	r=-0,436; sig=0,016***	sig=0,714	t=-0,276; gl=28; sig=0,778*	$r_s=0,443$ ; sig=0,014	t=-1,437; gl=28; sig=0,162*	t=-1,858; gl=28; sig=0,074*
<b>SF</b>	Z=-0,283; sig=0,777**	sig=0,679****	sig=0,157	Z=-0,588; sig=0,556**	sig=0,403	Z=-1,971; sig=0,049**	Z=-0,922; sig=0,357**
<b>RE</b>	Z=-0,576; sig=0,564**	sig=0,828****	sig=0,203	Z=-0,061; sig=0,951**	$r_s=0,370$ ; sig=0,044	Z=-0,810; sig=0,418**	Z=-0,022; sig=0,983**
<b>MEC</b>	t=1,158; gl=28; sig=0,257*	sig=0,765***	sig=0,207	t=0,027; gl=28; sig=0,978*	sig=0,456	t=1,288; gl=28; sig=0,208*	t=-0,381; gl=28; sig=0,706*
<b>SupF</b>	Z=-0,608; sig=0,543**	sig=0,867****	sig=0,468	Z=-1,218; sig=0,223**	sig=0,169	Z=-1,540; sig=0,124	Z=-0,793; gl=0,428**
<b>QASCI Total</b>	t=0,498; gl=28; sig=0,622*	sig=0,135****	sig=0,815	Z=-0,122; sig=0,903*	sig=0,183	t=-2,194; gl=16,91; sig=0,042*	Z=-1,011; sig=0,312**

\*Teste de t para amostras independentes

\*\*Teste U Mann-Whitney

\*\*\*Correlação de Pearson

\*\*\*\*Correlação de Spearman

### **Características sociodemográficas do cuidador associadas à QdV de cuidadores informais de pessoas com ELA:**

Quanto às características sociodemográficas do cuidador associadas à QdV de cuidadores informais de pessoas com ELA (tabela 28), constatamos que não existem diferenças estatisticamente significativas ao nível da QdV (nos diferentes domínios) em função da idade, do parentesco e da coabitação dos inquiridos. Quanto ao sexo, observou-se que existem diferenças estatisticamente significativas na faceta geral de QdV ( $Z=-2,299$ ;  $\text{sig}=0,022$ ), onde os cuidadores do sexo masculino apresentam scores superiores aos do sexo feminino (ordenações médias 22,00 vs 13,52). Recorremos a testes paramétricos quando se observou normalidade de distribuição e a testes não paramétricos quando não se observou (Apêndice VII).

Os resultados obtidos através da análise da QdV em função das habilitações literárias do cuidador, mostram que existem correlações estatisticamente significativas entre as habilitações literárias e os domínios Físico, Psicológico e Relações Sociais da QdV (respetivamente  $r_s=0,452$ ,  $\text{sig}=0,012$ ;  $r_s=0,451$ ,  $\text{sig}=0,012$ ;  $r_s=0,404$ ,  $\text{sig}=0,027$ ). A análise da associação foi efetuada através da correlação de *Spearman* uma vez que não se verificou normalidade de distribuição (Apêndice VII).

Relativamente à situação profissional, agrupamos em ativo e não ativo, e recorremos ao teste t para amostras independentes, quando se observou normalidade de distribuição e ao teste de *Mann-Whitney*, quando este pressuposto não se observou (Apêndice VII). Verificamos que nos domínios Físico, Psicológico, Relações Sociais e na faceta geral de QdV existem diferenças estatisticamente significativas (respetivamente  $t=2,703$ ,  $gl=28$ ,  $\text{sig}=0,012$ ;  $Z=-2,468$ ,  $\text{sig}=0,014$ ;  $t=2,865$ ,  $gl=28$ ,  $\text{sig}=0,008$  e  $t=2,2427$ ;  $gl=28$ ;  $\text{sig}=0,022$ ). Assim, quanto à situação profissional, os cuidadores das pessoas com ELA ativos apresentam média±desvio padrão de  $67,56\pm 15,56$  e os não ativos apresentam média±desvio padrão de  $50,70\pm 17,30$ , no domínio Físico. No domínio Relações Sociais os cuidadores das pessoas com ELA ativos apresentam média±desvio padrão de  $63,19\pm 13,04$  e os não ativos apresentam média±desvio padrão de  $43,98\pm 20,57$ . Na faceta geral de QdV os cuidadores das pessoas com ELA ativos apresentam média±desvio padrão de  $58,33\pm 14,43$  e os não ativos apresentam média±desvio padrão de  $43,06\pm 18,30$ . No domínio Psicológico os ativos apresentam scores superiores aos não ativos (ordenações médias 20,29 vs 12,31).

Tabela 28 - Características demográficas do cuidador associadas à QdV de cuidadores informais de pessoas com ELA (n=30)

	D1 – Físico	D2 – Psicológico	D3 - Relações Sociais	D4 - Ambiente	Faceta Geral QdV
<b>Sexo</b>	t=0,025; gl=28; sig=0,980*	Z=-1,168; sig=0,243**	t=1,381; gl=28; sig=0,178*	t=0,745; gl=28; sig=0,463*	Z=-2,299; sig=0,022**
<b>Idade****</b>	sig=0,064	sig=0,418	sig=0,199	sig=0,818	sig=0,484
<b>Habilitações Literárias****</b>	r <sub>s</sub> =0,452; sig=0,012	r <sub>s</sub> =0,451; sig=0,012	r <sub>s</sub> =0,404; sig=0,027	sig=0,075	sig= 0,105
<b>Parentesco</b>	t=-1,579; gl=28; sig=0,126*	Z=-1,723; sig=0,085**	t=-0,908; gl=28; sig=0,372*	t=-0,396; gl=28; sig=0,695*	Z=-1,264; sig=0,206**
<b>Situação Prof.</b>	t=2,703; gl=28; sig=0,012*	Z=-2,468; sig=0,014**	t=2,865; gl=28; sig=0,008*	Z=-1,597; sig=0,110**	t=2,2427; gl=28; sig=0,022*
<b>Coabitação</b>	t=-0,821; gl=28; sig=0,419*	Z=-0,126; sig=0,899**	t=-1,420; gl=28; sig=0,167*	t=-0,490; gl=28; sig=0,628*	t=-0,561; gl=28; sig=0,579*

\*Teste de t para amostras independentes

\*\*Teste U Mann-Whitney

\*\*\*Correlação de Pearson

\*\*\*\*Correlação de Spearman

### Características sociodemográficas das pessoas com ELA associadas à QdV de cuidadores informais de pessoas com ELA:

No que se refere ao objetivo avaliar características demográficas das pessoas com ELA associadas à QdV de cuidadores informais de pessoas com ELA (tabela 29), não se observam diferenças estatisticamente significativas em função das habilitações literárias. Observamos diferenças estatisticamente significativas em função do sexo do doente nos domínios Psicológico, Relações Sociais e faceta geral de QdV (respetivamente Z=-2,229, sig=0,026; Z=-2,449, sig=0,014 e Z=-3,355, sig=0,001) em que os cuidadores dos doentes do sexo feminino apresentam scores superiores aos do sexo masculino (ordenações médias: domínio Psicológico 19,03 vs 11,97, domínio Relações Sociais 19,40 vs 11,60 e faceta geral de QdV 20,73 vs 10,27). E observamos correlações estatisticamente significativas em função da idade do doente na faceta geral da QdV (r=0,384 sig=0,036). Recorremos a testes paramétricos quando se observou normalidade de distribuição e a testes não paramétricos quando não se observou (Apêndice VIII).

Tabela 29 - Características demográficas das pessoas com ELA associadas à QdV de cuidadores informais de pessoas com ELA (n=30)

	Sexo	Idade	Habilitações Literárias****
<b>D1 – Físico</b>	t=-1,725; gl=28; sig=0,096*	sig=0,145***	sig=0,741
<b>D2 – Psicológico</b>	Z=-2,229; sig=0,026**	sig=0,215****	sig=0,469
<b>D3 – Relações Sociais</b>	Z=-2,449; sig=0,014**	sig=0,204***	sig=0,967
<b>D4 – Ambiente</b>	t=-1,468; gl=28; sig=0,153*	sig=0,987***	sig=0,614
<b>Faceta Geral QdV</b>	Z=-3,355; sig=0,001**	r=0,384; sig=0,036***	sig=0,093

\*Teste de t para amostras independentes

\*\*Teste U Mann-Whitney

\*\*\*Correlação de Pearson

\*\*\*\*Correlação de Spearman

### **Características clínicas do doente associadas à QdV de cuidadores informais de pessoas com ELA:**

Relativamente ao objetivo avaliar características clínicas do doente associadas à QdV de cuidadores informais de pessoas com ELA (tabela 30) verificamos que não existem diferenças estatisticamente significativas ao nível da QdV em função da tipologia, do grau de funcionalidade, do tempo de diagnóstico e da necessidade de tosse mecanicamente assistida. Recorremos a testes paramétricos quando se observou normalidade de distribuição e a testes não paramétricos quando não se observou (Apêndice IX).

Quanto aos dias de cuidados que prestam cuidados, codificamos em alguns dias da semana e todos os dias da semana e verificamos que existem diferenças estatisticamente significativas na faceta geral de QdV ( $Z=-2,263$ ;  $\text{sig}=0,024$ ), em que os cuidadores que prestam cuidados alguns dias por semana apresentam *scores* superiores aos que prestam cuidados todos os dias da semana (ordenações médias 24,50 vs 14,12). Recorremos a testes paramétricos quando se observou normalidade de distribuição e a testes não paramétricos quando não se observou (Apêndice IX).

Observamos que existe uma correlação negativa, moderada ( $r_s=-0,399$ ,  $\text{sig}=0,029$ ), entre o número de horas de prestação de cuidados e o domínio Físico. A análise desta associação foi efetuada através da correlação de *Spearman* uma vez que não se verificou normalidade de distribuição (Apêndice IX).

Quanto à presença de VNI, recorremos ao teste t para amostras independentes, quando se observou normalidade de distribuição e ao teste de *Mann-Whitney*, quando este pressuposto não se observou (Apêndice IX) e verificamos que nos domínios Físico, Psicológico e faceta geral de QdV existem diferenças estatisticamente significativas (respetivamente  $t=2,558$ ,  $gl=28$ ,  $\text{sig}=0,016$ ;  $Z=-2,129$ ,  $\text{sig}=0,033$  e  $t=-2,117$ ;  $gl=28$ ;  $\text{sig}=0,043$ ).

Quanto ao domínio Físico, os cuidadores das pessoas com ELA que têm VNI apresentam média±desvio padrão de  $53,57\pm 16,08$  e os cuidadores das pessoas com ELA que não têm VNI apresentam média±desvio padrão de  $73,21\pm 19,92$ . Relativamente à faceta geral de QdV, os cuidadores das pessoas com ELA que têm VNI apresentam média±desvio padrão de  $45,83\pm 16,76$  e os cuidadores das pessoas com ELA que não têm VNI apresentam média±desvio padrão de  $62,50\pm 19,36$ .

Quanto ao domínio Psicológico, os cuidadores das pessoas com ELA que não têm VNI apresentam *scores* superiores aos que têm (ordenações médias 22,25 vs 13,81).

Tabela 30 - Características clínicas da pessoa com ELA associadas à QdV de cuidadores informais de pessoas com ELA (n=30)

	D1 – Físico	D2 – Psicológico	D3 - Relações Sociais	D4 – Ambiente	Faceta Geral QdV
<b>Tipologia ELA</b>	t=-0,901; gl=28; sig=0,375	Z=-1,494; sig=0,135	t=-0,475; gl=28; sig=0,638	t=-1,019; gl=28; sig=0,317	Z=-0,964; sig=0,335
<b>ALSFRS-R</b>	sig=0,309***	sig=0,758****	sig=0,592***	sig=0,591***	sig=0,272***
<b>Tempo de diagnóstico****</b>	sig=0,341	sig=0,315	sig=0,368	sig=0,231	sig=0,116
<b>Nº dias de cuidados</b>	t=1,800; gl=28; sig=0,083	Z=-0,340; sig=0,734	t=0,706; gl=28; sig=0,486	t=1,002; gl=28; sig=0,325	Z=-2,263; sig=0,024
<b>Nº horas de cuidados****</b>	r=-0,399; sig=0,029	sig=0,208	sig=0,717	sig=0,118	sig=0,446
<b>Tosse Assistida</b>	t=0,873; gl=28; sig=0,390	Z=-0,480; sig=0,631	t=-0,496; gl=28; sig=0,624	t=0,205; gl=28; sig=0,839	Z=-0,532; sig=0,595
<b>VNI</b>	t=2,558; gl=28; sig=0,016	Z=-2,129; sig=0,033	t=1,598; gl=15,80; sig=0,130	Z=-1,800; sig=0,072	t=-2,117; gl=28; sig=0,043

\*Teste de t para amostras independentes

\*\*Teste U Mann-Whitney

\*\*\*Correlação de Pearson

\*\*\*\*Correlação de Spearman

### Associação entre a percepção de QdV do cuidador informal e a percepção de QdV da pessoa com ELA:

Para fazer a análise desta associação recorreremos à correlação de *Spearman* quando não se observou normalidade de distribuição e à correlação de *Pearson* quando esta se verificou (Apêndice X).

Observa-se correlações estatisticamente significativas entre a percepção de QdV dos cuidadores nos domínios Físico ( $r=-0,449$ ;  $sig=0,017$ ), Psicológico ( $r_s=-0,485$ ;  $sig=0,009$ ) e Ambiente ( $r=-0,404$ ;  $sig=0,033$ ) e o domínio Emocional da QdV das pessoas com ELA. Observamos ainda correlações estatisticamente significativas (negativas e moderadas) entre a percepção geral de QdV dos cuidadores e os domínios Alimentação e Comunicação da QdV dos doentes ( $r_s=-0,386$ ;  $sig=0,043$  e  $r_s=-0,399$ ;  $sig=0,035$ , respetivamente) (tabela 31).

Tabela 31 - Correlação entre a percepção de QdV da pessoa com ELA e a percepção de QdV dos cuidadores informais de pessoas com ELA (n=30)

	Mobilidade**	AVD**	Alimentação**	Comunicação**	Emocional	ALSAQ-40 Total
<b>D1 – Físico</b>	sig=0,457	sig=0,266	sig=0,392	sig=0,263	$r=-0,449$ ; $sig=0,017^*$	sig=0,061*
<b>D2 – Psicológico</b>	sig=0,622	sig=0,698	sig=0,949	sig=0,231	$r_s=-0,485$ ; $sig=0,009^{**}$	sig=0,279**
<b>D3 – Relações Sociais</b>	sig=0,672	sig=0,791	sig=0,177	sig=0,574	$r=-0,404$ ; $sig=0,033^*$	sig=0,773*
<b>D4 – Ambiente</b>	sig=0,416	sig=0,992	sig=0,688	sig=0,886	sig=0,051*	sig=0,397*
<b>Faceta Geral QdV</b>	sig=0,301	sig=0,200	$r_s=-0,386$ ; $sig=0,043$	$r_s=-0,399$ ; $sig=0,035$	sig=0,086*	sig=0,850*

\*Correlação de Pearson

\*\*Correlação de Spearman

### Associação entre a sobrecarga do cuidador informal e a percepção de QdV da pessoa com ELA:

Para fazer a análise desta associação recorreremos à correlação de *Spearman* quando não se observou normalidade de distribuição e à correlação de *Pearson* quando esta se verificou (Apêndice XI).

Verificamos que existe uma correlação estatisticamente significativa, positiva, entre a dimensão SupF e o domínio Alimentação ( $r=0,404$ ;  $\text{sig}=0,033$ ).

Relativamente ao domínio Emocional da pessoa com ELA, este apresenta relações estatisticamente significativas, positivas, com as dimensões SE e IVP (respetivamente  $p=0,500$ ;  $\text{sig}=0,007$  e  $p=0,413$ ;  $\text{sig}=0,029$ ). Existem relações estatisticamente significativas, negativas, entre o domínio Emocional e a dimensão MEC ( $r=-0,469$ ;  $\text{sig}=0,012$ ) (tabela 32).

Tabela 32 - Correlação entre a sobrecarga do cuidador informal e a percepção de QdV da pessoa com ELA (n=30)

	Mobilidade**	AVD**	Alimentação**	Comunicação**	Emocional	ALSAQ-40 Total
<b>SE</b>	$\text{sig}=0,355$	$\text{sig}=0,122$	$\text{sig}=0,637$	$\text{sig}=0,307$	$r=0,500$ ; $\text{sig}=0,007^*$	$r=0,378$ ; $\text{sig}=0,047^*$
<b>IVP</b>	$\text{sig}=0,099$	$\text{sig}=0,104$	$\text{sig}=0,795$	$\text{sig}=0,732$	$r=0,413$ ; $\text{sig}=0,029^*$	$r=0,403$ ; $\text{sig}=0,033^*$
<b>SF</b>	$\text{sig}=0,725$	$\text{sig}=0,249$	$\text{sig}=0,440$	$\text{sig}=0,613$	$\text{sig}=0,246^{**}$	$\text{sig}=0,363^{**}$
<b>RE</b>	$\text{sig}=0,220$	$\text{sig}=0,568$	$\text{sig}=0,730$	$\text{sig}=0,581$	$\text{sig}=0,973^{**}$	$\text{sig}=0,555^{**}$
<b>MEC</b>	$\text{sig}=0,305$	$\text{sig}=0,721$	$\text{sig}=0,429$	$\text{sig}=0,687$	$r=-0,469$ ; $\text{sig}=0,012^*$	$\text{sig}=0,438^*$
<b>SupF</b>	$\text{sig}=0,737$	$\text{sig}=0,126$	$r_s=0,404$ ; $\text{sig}=0,033$	$\text{sig}=0,202$	$\text{sig}=0,170^{**}$	$\text{sig}=0,068^{**}$
<b>QASCI Total</b>	$\text{sig}=0,251$	$\text{sig}=0,283$	$\text{sig}=0,999$	$\text{sig}=0,785$	$\text{sig}=0,155^{**}$	$\text{sig}=0,298^{**}$

\*Correlação de Pearson

\*\*Correlação de Spearman

### Associação entre a sobrecarga e a percepção de QdV do cuidador informal da pessoa com ELA

A análise desta associação foi efetuada através da correlação de *Pearson* quando se verificou normalidade de distribuição e através da correlação de *Spearman* quando esta não se observou (Apêndice XII).

Verificamos que existem correlações estatisticamente significativas, negativas, entre a dimensão SE da sobrecarga e os domínios Físico, Psicológico, Relações Sociais, Ambiente e faceta geral de QdV (respetivamente  $r=-0,441$ ,  $\text{sig}=0,015$ ;  $r=-0,528$ ,  $\text{sig}=0,003$ ;  $r_s=0,487$ ,  $\text{sig}=0,006$ ;  $r=-0,446$ ,  $\text{sig}=0,013$ ;  $r=-0,570$ ,  $\text{sig}=0,001$ ).

Existem, de igual forma, correlações estatisticamente significativas, negativas, entre a dimensão IVP da sobrecarga e os domínios Físico, Psicológico, Relações Sociais,

Ambiente e faceta geral de QdV ( $r=-0,633$ ,  $\text{sig}=0,000$ ;  $r=-0,528$ ,  $\text{sig}=0,003$ ;  $r_s=-0,460$ ,  $\text{sig}=0,011$ ;  $r=-0,656$ ,  $\text{sig}=0,000$ ;  $r=-0,700$ ,  $\text{sig}=0,000$ , respetivamente).

Na dimensão SF observa-se correlação estatisticamente significativa com a dimensão Relações Sociais da QdV ( $r=-0,390$ ;  $\text{sig}=0,033$ ).

Na dimensão MEC existem associações estatisticamente significativas, positivas, com os domínios Físico, Psicológico, Relações Sociais, Ambiente e faceta geral da QdV ( $r=0,447$ ,  $\text{sig}=0,013$ ;  $r=0,374$ ,  $\text{sig}=0,041$ ;  $r_s=0,726$ ,  $\text{sig}=0,000$ ;  $r=0,364$ ,  $\text{sig}=0,048$ ;  $r=0,364$ ,  $\text{sig}=0,048$ ,  $r=0,365$ ,  $\text{sig}=0,047$ , respetivamente).

Relativamente ao valor total do QASCI, observa-se correlações estatisticamente significativas, negativas, com os domínios Físico, Psicológico, Relações Sociais, Ambiente e faceta geral de QdV ( $r_s=-0,548$ ,  $\text{sig}=0,002$ ;  $r_s=-0,467$ ,  $\text{sig}=0,009$ ;  $r_s=-0,717$ ;  $\text{sig}=0,000$ ;  $r_s=-0,552$ ,  $\text{sig}=0,002$ ;  $r_s=-0,551$ ,  $\text{sig}=0,002$ , respetivamente) (tabela 33).

Tabela 33 - Correlação entre a sobrecarga e a perceção de QdV do cuidador informal da pessoa com ELA (n=30)

	D1 – Físico	D2 - Psicológico	D3 - R. Sociais	D4- Ambiente	Faceta Geral QdV
<b>SE</b>	$r=-0,441$ ; $\text{sig}=0,015^*$	$r=-0,528$ ; $\text{sig}=0,003^*$	$r_s=-0,487$ ; $\text{sig}=0,006^{**}$	$r=-0,446$ ; $\text{sig}=0,013^*$	$r=-0,570$ ; $\text{sig}=0,001^*$
<b>IVP</b>	$r=-0,633$ ; $\text{sig}=0,000^*$	$r=-0,528$ ; $\text{sig}=0,003^*$	$r_s=-0,460$ ; $\text{sig}=0,011^{**}$	$r=-0,656$ ; $\text{sig}=0,000^*$	$r=-0,700$ ; $\text{sig}=0,000^*$
<b>SF</b>	$r_s=0,430$ ; $\text{sig}=0,002^{**}$	$r_s=-0,423$ ; $\text{sig}=0,020^{**}$	$r_s=-0,478$ ; $\text{sig}=0,008^{**}$	$r_s=-0,500$ ; $\text{sig}=0,005^{**}$	$\text{sig}=0,152^{**}$
<b>RE</b>	$\text{sig}=0,108^{**}$	$\text{sig}=0,233^{**}$	$r_s=-0,390$ ; $\text{sig}=0,033^{**}$	$\text{sig}=0,104^{**}$	$\text{sig}=0,724^{**}$
<b>MEC</b>	$r=0,447$ ; $\text{sig}=0,013^*$	$r=0,374$ ; $\text{sig}=0,041^*$	$r_s=0,726$ ; $\text{sig}=0,000^{**}$	$r=0,364$ ; $\text{sig}=0,048^*$	$r=0,365$ ; $\text{sig}=0,047^*$
<b>SupF</b>	$\text{sig}=0,354^{**}$	$\text{sig}=0,460^{**}$	$\text{sig}=0,620^{**}$	$\text{sig}=0,480^{**}$	$\text{sig}=0,888^{**}$
<b>QASCI Total</b>	$r_s=-0,548$ ; $\text{sig}=0,002^{**}$	$r_s=-0,467$ ; $\text{sig}=0,009^{**}$	$r_s=-0,717$ ; $\text{sig}=0,000^{**}$	$r_s=-0,552$ ; $\text{sig}=0,002^{**}$	$r_s=-0,551$ ; $\text{sig}=0,002^{**}$

\*Correlação de Pearson

\*\*Correlação de Spearman



## **Capítulo VI - Discussão dos Resultados**

---

No presente capítulo discutem-se os resultados do estudo, reflete-se sobre o seu significado a partir da revisão bibliográfica e dos estudos empíricos apresentados. Procuramos nesta análise inferências válidas e cientificamente suportadas que possam reforçar o conhecimento sobre o apoio a cuidadores informais de pessoas com ELA e, sobretudo, informar cientificamente sobre técnicas de intervenção.

A ELA afeta não só as pessoas diagnosticadas, mas também toda a sua família. Só a implementação de medidas efetivas que visem a prevenção de complicações na saúde física e mental do cuidador informal e dos restantes elementos do agregado familiar permitem que os cuidados sejam assegurados (Galvin [et al.], 2016).

No estudo participaram 30 pessoas portadores de ELA com seguimento nos hospitais do distrito de Braga, e os respetivos cuidadores. Os resultados obtidos são circunscritos a esta amostra, ainda que a discussão procure, com as devidas reservas, uma maior amplitude.

Neste estudo as pessoas com ELA têm uma distribuição homogénea por sexo, o que não se observa nos estudos mais recentes em que a prevalência no sexo masculino é ligeiramente superior (Maragakis [et al.], 2018). São predominantemente adultos e idosos (média±desvio padrão de 66,4±11,17 anos), o que nos permite induzir que a atividade laboral de alguns pode ser condicionada pela doença e que as reformas antecipadas são uma necessidade. Maragakis [et al.] (2018) referem que a incidência da ELA aumenta a cada década, especialmente após os 40 anos de idade, e atinge o pico aos 74 anos.

Quanto ao estado civil, são maioritariamente casados ou vivem em união de facto. As habilitações literárias variam entre *sem escolaridade até ao ensino superior*, com maior frequência de pessoas no 1º ciclo, cerca de 50,0%. A baixa escolaridade poderá estar relacionada com a faixa etária das pessoas que participaram no estudo e com a escolaridade obrigatória característica da população portuguesa naquela época. Quanto à situação profissional, nenhuma das pessoas com ELA se encontra a exercer atividade profissional, estando a maioria em situação de reforma por invalidez.

Os cuidadores constituem um grupo onde predomina o sexo feminino (76,7%), o que vai de encontro a estudos semelhantes (Teixeira, 2017; Almeida, Falcão e Carvalho, 2017; Peters [et al.], 2012). Para a mulher, entre os vários papéis desempenhados, o de cuidadora é histórico e culturalmente evidenciado. Durante muito tempo as mulheres foram responsáveis pela prestação de cuidados a familiares em fase aguda ou crónica de doença (Martins, 2006). São todos adultos, com uma percentagem considerável de grandes idosos (16,7%). O envelhecimento demográfico e o aumento da incidência e da

prevalência de doenças crónicas ou incapacitantes revelam-se decisivos para o acréscimo de casos de pessoas dependentes no contexto familiar e, conseqüentemente, do envelhecimento dos próprios cuidadores (Ribeiro, 2013). Os cônjuges idosos são assim uma das maiores garantias de suporte na velhice (Lage, 2007). Quanto ao estado civil, a maior parte são casados ou vivem em união de facto. As habilitações literárias variam entre saber *ler/escrever e o mestrado*, sendo o mais representado o 1º ciclo. Quanto à situação profissional, 40,0% dos cuidadores são ativos profissionalmente.

Relativamente à relação de parentesco com o doente, é maioritariamente o cônjuge que assume o papel de cuidador informal (63,3%), que pode também ser assumido por filhos, pais e irmãos. Estes dados corroboram os estudos já citados, que demonstram que o papel de cuidador informal da pessoa com ELA, tendo em conta a faixa etária que acomete estes doentes, é normalmente assumido pela esposa ou marido e, geralmente, combinam cuidado com emprego fora de casa (Galvin [et al.], 2018; Teixeira, 2017; Brulletti [et al.], 2015; Peters [et al.], 2012).

Quanto às características clínicas das pessoas com ELA, a maioria apresenta ELA de início bulbar, seguido de ELA medular e uma pequena parte do tipo respiratória. Ao contrário do que é referido na bibliografia. Entre outros, Fearon, Murray e Mitsumoto (2015) mencionam que as extremidades superiores são mais acometidas que as inferiores (clássica ou ELA espinhal/medular), em 25% dos casos pode acometer primeiro a musculatura inervada pelo bulbo (ELA de início bulbar) e, numa minoria dos casos, cerca de 1-2%, pode ter atingimento precoce da musculatura torácica e respiratória. Ainda que a amostra seja reduzida, a carga hereditária da doença pode ser um facto explicativo do predomínio de um determinado tipo da perturbação, neste caso de início bulbar.

Relativamente às pessoas com ELA que integraram o estudo, grande parte refere início da sintomatologia há menos de 5 anos (50%), no entanto, existem uma pequena percentagem de pessoas com ELA com diagnóstico há mais de 10 anos (16,7%). Segundo Maragakis [et al.] (2018), a sobrevivência média é de 3 a 5 anos, mas é possível encontrar grupos de pessoas com ELA com mais de uma década, em consequência de uma intensa e criteriosa assistência. Por outro lado, considerando que o tempo de sobrevivência da pessoa com ELA seja curto, existe uma demora no diagnóstico em relação ao início dos sintomas, que é superior a um ano em 40% da amostra. Este facto pode estar relacionado com a procura tardia de aconselhamento médico, com o tempo de espera por atendimento especializado ou à dificuldade de diagnóstico. Muito possivelmente pode explicar-se por uma conjugação de todos ou parte destes factos.

Oliveira e Pereira (2009) referem que o início e a progressão precoce da ELA é frequentemente insidioso e os sintomas podem não ser reconhecidos imediatamente. Durante a avaliação diagnóstica, a pessoa procura diferentes especialistas, e até mesmo os neurologistas podem não reconhecer a doença no seu início. Peters [et al.] (2012) referem que o diagnóstico leva cerca de 14 meses a partir do início dos sintomas. No entanto, é possível que os profissionais de uma forma geral estejam mais alerta aos sinais e sintomas da patologia e que o diagnóstico seja cada vez mais célere.

O acompanhamento clínico das pessoas com ELA inclui várias especialidades como Neurologia, Pneumologia, Medicina Física e Reabilitação, Fisioterapia, Clínica Geral, Gastroenterologia, Enfermagem e Enfermagem de Reabilitação, Psicologia, Terapia da Fala, Apoio Social e por Terapia Ocupacional. Outras especialidades como Ortopedia, Psiquiatria, Cuidados Paliativos, consulta específica de neurologia para aplicação de toxina botulínica, Acupuntura e Oftalmologia, foram referidas pontualmente. Esta multidisciplinaridade de acompanhamento pode estar relacionada com a diversidade de necessidades que a progressiva disfunção acarreta e com as complicações que vão surgindo. Conforme a especificidade de cada área, a periodicidade do seguimento pode ser diária ou, nalgumas delas, superior a três meses. As orientações do *National Clinical Guideline Centre* (2016) recomendam que devem ser realizadas avaliações regulares e coordenadas para avaliar os sintomas dos doentes e proporcionar cuidados de acordo com as necessidades.

Especificamente a área da reabilitação, embora fundamental, não abrange toda a amostra: 66,7% são acompanhados por Fisioterapia, apenas 30,0% por Enfermagem de Reabilitação, 13,3% por Terapia da Fala e 3,3% por Terapia Ocupacional. Como seria esperado a periodicidade de seguimento é mais frequente, de uma vez por mês até diariamente. Como refere Menoita e Sousa (2012) o sucesso da reabilitação depende do conjunto de técnicas, mas também da continuidade, coordenação e inter-relação do trabalho da equipa multidisciplinar. Não existindo tratamento curativo para a ELA, a reabilitação pode melhorar as capacidades das pessoas de forma a continuarem a funcionar com independência e segurança, a controlar os seus sintomas e a viver uma vida satisfatória (Guimarães, Vale e Aoki, 2016; Jackson, 2016). O EEER inserido nas ECCI, por exemplo, por ocupar uma posição privilegiada junto da população, seria fundamental no acompanhamento a todos os doentes e seus cuidadores, que, como já foi referido, permanecem em grande parte no domicílio. Os conhecimentos e competências especializadas na área da reabilitação estão muito direcionados para a recuperação funcional motora, sensitiva, cognitiva, cardiorrespiratória, da comunicação, da alimentação, da alimentação e da sexualidade (Pestana, 2016; OE 2011). Como

referem também Guimarães, Vale e Aoki (2016), o plano de tratamento de reabilitação das pessoas com ELA considera a reabilitação paliativa, a reabilitação motora e a reabilitação respiratória. Qualquer que seja o plano, este deve envolver a família e, em particular, o cuidador informal, assegurando o suporte adequado para o desenvolvimento de competências e habilidades facilitadoras nos cuidados.

No que se refere às ajudas técnicas, que surgem no sentido de colmatar as necessidades destas pessoas, podem referir-se cadeira de rodas manual ou elétrica, canadianas, aparelho para tosse assistida, ventilador para VNI e para ventilação invasiva, sistemas aumentativos ou alternativos para a comunicação, andarilho, aspirador de secreções, cama articulada, cadeira higiénica, “*air stacking*” e “*foot up*”. O que se verifica é que a evolução da doença e o conseqüente agravamento funcional requer a utilização de várias ajudas técnicas ajustadas a cada nível de dependência. Verifica-se também que os cuidadores informais precisavam de adaptações domésticas e ajudas técnicas que vão permitir que quase todas as pessoas com ELA vivam em casa (Sandstedt [et al.], 2018). Também neste âmbito, o EEER pode ter um papel fundamental no acompanhamento e na seleção e prescrição de produtos de apoio (ajudas técnicas e dispositivos de compensação) e também no ensino e supervisão da utilização de desses produtos (ajudas técnicas e dispositivos de compensação). Este papel é crucial para maximizar a capacidade funcional da pessoa em tempo útil e ajustado às reais necessidades, como é referido no Regulamento nº 350 (2015).

Relativamente à avaliação funcional das pessoas com ELA, utilizou-se a escala ALSFRS-R e, de acordo com os pontos de corte estabelecidos por Mioshi [et al.] (2012), a maior parte apresenta grau muito grave quanto à dependência. Considerando cada uma das subescalas, percebe-se que a função motora é a mais afetada. Em termos práticos pode significar para os cuidadores maior desempenho de atividades físicas para substituir o doente nas tarefas que as suas limitações não permitem, implicando maior sobrecarga. Relativamente à capacidade respiratória, constata-se que é a dimensão que apresenta melhor função, facto que pode ser explicado pelo uso atempado de ajudas técnicas como VNI e tosse mecanicamente assistida.

Ainda relativamente aos cuidadores, a maior parte presta cuidados todos os dias da semana e uma grande parte (40,0%) menciona usar as 24 horas do seu dia para cuidar da pessoa com ELA. Estes resultados vão de encontro ao estudo de Sandstedt [et al.] (2018) que menciona que os cuidadores informais estão à disposição dos doentes quase todos os dias durante várias horas, apesar dos serviços sociais disponíveis, como serviço domiciliário, assistência pessoal assalariada, adaptações domésticas e ajudas técnicas. São essas circunstâncias que permitem que quase todas as pessoas com ELA

vivam em casa. Martins (2006) refere, de igual forma, que as exigências de assistência ao doente ocupam o cuidador numa rotina, por vezes fatigante, de cuidados que podem ocupar todo o dia e por vezes mesmo a noite.

A sobrecarga dos cuidadores informais das pessoas com ELA foi avaliada aplicando o QASCI. Os níveis de sobrecarga que prevalecem na amostra são a sobrecarga moderada em 56,7% dos inquiridos, apresentando os restantes uma sobrecarga elevada (20,0%) ou baixa (20,0%), não se identificando situações de sobrecarga extrema, segundo os cortes dos autores de referência (Martins, Pais-Ribeiro e Garrett, 2004). Estes valores são consistentes com os descritos em outros estudos desenvolvidos sobre esta temática (Almeida, Falcão e Carvalho, 2017; Teixeira, 2017). Dos *scores* apurados do QASCI podemos induzir que poderia haver uma maior capacidade de resposta das redes de apoio aos cuidadores, de forma a diminuir esta sobrecarga, uma vez que são eles, como já foi referido, os pilares da permanência destes doentes no domicílio.

Da análise dos resultados obtidos percebe-se que é relativamente à dimensão *Reações a Exigências* que os cuidadores apresentam menor sobrecarga (média±desvio padrão de 25,67±21,76), ou seja, os cuidadores têm a perceção que dão resposta às exigências decorrentes do seu papel. Este facto poderá estar relacionado com a rede de suporte existente, até porque de uma forma geral as pessoas estão satisfeitas com a mesma. Por outro lado, é na dimensão *Mecanismos de Eficácia e Controlo* que apresentam maior sobrecarga (média±desvio padrão de 66,39±21,50; mediana de 66,67). Esta dimensão “integra um conjunto de aspetos que capacitam ou facilitam o cuidador a continuar a enfrentar os problemas decorrentes do desempenho desse papel” (Martins, 2006, p. 100). As exigências inerentes ao cuidar prolongado e cada vez mais exigente podem traduzir-se num desgaste progressivo e na incapacidade de recorrer a estratégias de *coping* por parte dos cuidadores e, conseqüentemente, maior sobrecarga.

Quanto às características sociodemográficas do cuidador associadas à sobrecarga, verificamos que a idade do cuidador se correlaciona com a sobrecarga sentida por este, nomeadamente na dimensão *Suporte Familiar*. Verificamos que quanto maior a idade maior o nível de sobrecarga, não se observando nas restantes dimensões. Sabendo que a dimensão *Suporte Familiar* se refere ao reconhecimento e apoio da família perante acontecimentos provocados pela situação de doença e adaptação do familiar (Martins, 2006), podemos avançar a hipótese de que o declínio físico e cognitivo inerente aos mais idosos leva a uma maior perceção de sobrecarga, nomeadamente

nesta dimensão. A sua própria condição de idosos pode implicar maior perceção de fragilidade e a perceção de que eles próprios precisam de ser cuidados.

Relativamente ao grau de parentesco, verificamos que nas dimensões *Sobrecarga Financeira* e *Suporte Familiar* os cônjuges apresentam *scores* superiores aos outros familiares, ou seja, maior sobrecarga. Relativamente à situação profissional observamos que, nas dimensões *Reações a Exigências* e *Suporte Familiar*, os não ativos apresentam *scores* superiores aos ativos, ou seja, maior sobrecarga.

Quanto às características sociodemográficas das pessoas com ELA associadas à sobrecarga de cuidadores, não se observam diferenças. Podemos induzir que estas características não influenciam o tipo de cuidados prestados e, por isso, parecem não ser relevantes para sobrecarga percecionada.

Por outro lado, as características clínicas do doente associadas à sobrecarga de cuidadores informais têm impacto na sobrecarga percebida pelo cuidador. Verificamos que o grau de dependência, o número de horas de cuidados e a necessidade de VNI têm implicações na sobrecarga dos cuidadores, devendo considerar-se que são sobretudo estas características, mais do que as demográficas, que definem o tipo, a quantidade e a qualidade de cuidados. Por isso mesmo, o seu peso na sobrecarga sentida é impactante.

O grau de dependência tem repercussões nas dimensões *Sobrecarga Emocional* e *Implicações na Vida Pessoal*: quanto mais dependente for o doente maior é o nível de sobrecarga. Esta relação, mencionada em outros estudos, justifica-se pelo facto da pessoa com ELA que apresenta menor funcionalidade ser um doente mais dependente e exigente para o cuidador. As tarefas desempenhadas pelo cuidador são em maior quantidade e de maior complexidade (alterações da mobilidade, necessidade de suporte ventilatório e alimentar ou alterações significativas na comunicação) e implicam um maior dispêndio de tempo nos cuidados e um maior desgaste físico e emocional do cuidador (Teixeira, 2017; Pinho e Gonçalves, 2016; Bruletti [et al.], 2015; Pagnini [et al.], 2010).

O número de horas de prestação de cuidados apresenta associação com as dimensões *Implicações na Vida Pessoal* e *Reações a Exigências*: quanto mais horas de cuidados, maior a sobrecarga. Segundo Martins (2006, p. 148), “a subescala *Implicações na Vida Pessoal* do Cuidador avalia repercussões sentidas por estar a cuidar do familiar como diminuição de tempo disponível, saúde afetada e restrições na vida social”. Podemos supor que, à medida que a doença progride, tanto no agravamento dos sintomas como na dependência física, o cuidador sente limitação no seu tempo para satisfazer as suas

próprias necessidades, assim como diminuição da energia para realizar atividades de lazer (Wit [et al.], 2018). Quanto à dimensão *Reações a Exigências*, o cuidador poderá sentir que é mais solicitado pelo doente do que realmente é necessário.

Quanto à presença de VNI, verificamos que na dimensão Sobrecarga Financeira, os cuidadores das pessoas com ELA com VNI apresentam *scores* superiores aos que não têm. A situação de doença exige, por si só, um esforço financeiro de quem cuida. O desemprego, as baixas médicas ou até as reformas antecipadas podem ter impacto económico significativo na vida destas famílias. Por outro lado, esta perceção pode agudizar-se com a colocação da VNI, sendo esta uma das primeiras medidas mais adversas e que pode contribuir para a perceção de agravamento da dependência por parte do cuidador.

Quanto à QdV das pessoas com ELA, de acordo com os pontos de corte estabelecidos por Bandeira [et. al] (2010), a maior parte dos inquiridos apresenta sempre dificuldades, ou seja, pior qualidade de vida. Em conformidade com outros estudos (Azeiteiro, 2012; Peters [et al.], 2012; Bandeira, 2010) verificou-se pior QdV no domínio *Mobilidade* (média±desvio padrão de 82,00±19,54) e melhor no domínio *Alimentação* (média±desvio padrão de 55,95±38,08). De referir que o domínio *Emocional* não é dos que apresenta os piores indicadores (média±desvio padrão de 56,25±25,02). Este facto pode ser explicado pelas diferentes habilidades de superação, mas também pela assistência clínica, pela rede de apoio existente e pelo facto, mais uma vez, dos doentes permanecerem no domicílio. De referir que não foi possível a aplicação do questionário a todos os elementos da amostra porque com os meios tecnológicos disponíveis, como o suporte ventilatório invasivo, a doença progride, em alguns casos, até ao atingir toda a musculatura estriada, o que impede totalmente a comunicação, ficando o doente numa situação designada de “*locked-in*” (Brown, 2015).

A QdV dos cuidadores foi avaliada através do WHOQOL-Bref e, considerando cada um dos domínios, verifica-se que é relativamente ao domínio *Psicológico* que apresentam melhor QdV (média±desvio padrão de 62,36±16,36) e é no domínio *Relações Sociais* que apresentam piores resultados (média±desvio padrão de 51,67±20,11).

As experiências positivas do cuidar associadas a uma melhor saúde mental são também descritas por Sandstedt [et al.], (2018), Hallum (2010) e Araújo (2009). Prestar cuidados a pessoas dependentes é algo desgastante, mas pode ser, simultaneamente, uma experiência gratificante. A espiritualidade, as relações que são fortalecidas e a realização pessoal podem conduzir a um cuidador menos afetado no domínio Psicológico.



Por outro lado, o declínio funcional da doença e as exigências crescentes de cuidados, podem levar ao isolamento e à perda de relações sociais, o que justifica este domínio com *scores* mais baixos. A incapacidade de participar em atividades de lazer e a diminuição dos contatos sociais são descritos no estudo de Mello [et al.] (2009). Orsini [et al.] (2012) mostram que as pontuações mais baixas corresponderam aos domínios “aspetos emocionais”, “aspetos sociais”, “vitalidade” e “saúde mental”. Pagnini [et al.] (2010) mencionam que a prestação de cuidados na ELA exige um grande esforço físico, principalmente durante as fases avançadas da doença. Também Costa, citado por Menoita e Sousa (2012), salienta que os cuidadores informais sofrem alterações adversas em diferentes áreas da sua vida, como alterações da vida familiar e social, problemas económicos e laborais, cansaço e desgaste prolongados quer ao nível físico quer psíquico.

Quanto às características sociodemográficas do cuidador, pudemos constatar que os cuidadores do sexo masculino apresentam *scores* mais altos na faceta geral de QdV. Verificamos a existência de correlações positivas entre os domínios *Físico, Psicológico e Relações Sociais* e a escolaridade, ou seja, quanto mais as habilitações literárias, maior o nível de QdV nos referidos domínios. Quanto à situação profissional, os cuidadores das pessoas com ELA ativos apresentam *scores* superiores aos não ativos, nos domínios *Físico, Psicológico e Relações Sociais*. Sendo a QdV uma medida de autorrelato e, sobretudo, uma medida de perceção, pode especular-se que as pessoas com mais escolaridade desenvolvam mais estratégias de *coping* que lhes permitam lidar com as diferentes tarefas e com a exigência do papel de cuidador. Com efeito, as estratégias de *coping*, sobretudo as de natureza mais cognitiva podem ser uma variável facilitadora do processo. Relativamente aos cuidadores ativos, apesar da sobrecarga que efetivamente possam sentir, a diferenciação de papéis favorece a perceção de QdV. Por outras palavras, a possibilidade de desempenhar funções e tarefas diferentes, que permitam relativizar o papel de cuidador e circunscrevê-lo a um dos aspetos da vida e das rotinas diárias, pode permitir uma menor perceção de impacto na vida pessoal. Em certa medida, esta atividade noutros contextos de vida pode influenciar menos a identidade ao não permitir fenómenos de despersonalização que muitas vezes ocorrem em cuidadores (Kimura [et. al], 2011).

No que se refere às características demográficas das pessoas com ELA associadas à QdV de cuidadores informais de pessoas com ELA observamos diferenças estatisticamente significativas em função do sexo e da idade do doente. Nos domínios *Psicológico, Relações Sociais* e na faceta geral de QdV os cuidadores dos doentes do sexo feminino apresentam melhor QdV. Na faceta geral QdV os cuidadores dos doentes

mais velhos apresentam também scores mais elevados. Ainda que os resultados possam mostrar uma diferença não expectável, é possível considerar que, sobretudo em fases menos avançadas da doença, as doentes do sexo feminino sejam mais cooperantes. Com efeito, como referimos no ponto 2.1. do capítulo II desta tese, tradicionalmente as mulheres estão tradicionalmente mais associadas ao papel de cuidadores (Martins, 2006) e, por isso, podem assumir uma postura mais cooperante e proactiva, que facilite o trabalho dos cuidadores. Paralelamente, ainda que se reconhece que possa ser menos ajustada, a mesma explicação pode ser avançada para a perceção de maior QdV sentida por cuidadores de doentes mais velhos. A disposição de cooperação, eventualmente a maior aceitação da doença que pode ocorrer em idades mais avançadas, pode tornar as tarefas de cuidado menos pesadas e, nesse sentido, não influenciar tão negativamente a perceção de QdV dos cuidadores.

Quanto às características clínicas da pessoa com ELA, verificamos que o grau de dependência, o número de horas de cuidados, os dias que prestam cuidados e a presença de VNI têm impacto na perceção de QdV do cuidador.

Observamos que quanto maior o grau de dependência, menor o valor na faceta geral de QdV e quanto mais horas de cuidados, menor a QdV no domínio *Físico*. Ao mesmo tempo que os cuidadores que prestam cuidados todos os dias da semana apresentam pior QdV na faceta geral do que os que prestam cuidados alguns dias por semana. Os cuidadores das pessoas com ELA que têm VNI apresentam pior QdV nos domínios *Físico*, *Psicológico* e faceta geral de QdV. Ou seja, uma pessoa mais dependente, que necessite de mais tempo de cuidados e maior domínio de técnicas, exige mais esforço do cuidador o que pode prejudicar a sua saúde e a perceção de QdV. Pinho e Gonçalves (2016) referem que, com o agravamento da capacidade funcional, as pessoas com ELA tornam-se altamente dependentes da família e confirmam que os cuidadores têm níveis mais elevados de sobrecarga, depressão e ansiedade, assim como menor QdV. Os autores constataam que o declínio na mobilidade e necessidade de ventilação mecânica tem impacto na sobrecarga do cuidador e na QdV. Pagnini [et al.] (2010) mencionam que juntamente com a tensão emocional, a prestação de cuidados na ELA exige um grande esforço físico, principalmente durante as fases avançadas da doença.

A QdV da pessoa com ELA influencia a perceção de QdV dos cuidadores, facto também referido por Sandstedt [et al.], 2018 e Wit [et al.], 2018, nomeadamente o domínio *Emocional* da QdV das pessoas com ELA e os domínios *Físico*, *Psicológico* e *Ambiente* da perceção de QdV dos cuidadores. Quanto menor a QdV das pessoas com ELA no domínio *Emocional*, menor o nível de QdV nos domínios *Físico*, *Psicológico* e *Ambiente* dos cuidadores. E quanto maior a QdV das pessoas com ELA nos domínios

*Alimentação e Comunicação*, maior a percepção do cuidador na faceta geral de QdV. As alterações na mastigação e na deglutição e a afonia são frequentes nas pessoas com ELA. O recurso a gastrostomia e aos sistemas alternativos para a comunicação podem melhorar tanto a QdV do doente como do seu cuidador. Como refere Domingos (2017) a instituição atempada, e cada vez mais precoce, de VNI, da gastrostomia e de sistemas de comunicação aumentativa ou alternativa têm eficácia comprovada, com benefícios na sobrevivência do doente e também na sua QdV e do cuidador.

Por outro lado, a percepção de QdV da pessoa com ELA tem influência na sobrecarga sentida pelo cuidador. Verificamos que quanto menor a percepção de QdV da pessoa com ELA no domínio *Emocional* e no valor total da escala ALSAQ-40, maior a sobrecarga sentida pelo cuidador nas dimensões *Sobrecarga Emocional e Implicações da Vida Pessoal*. E quanto maior a percepção de QdV da pessoa com ELA no domínio *Emocional*, maior a sobrecarga sentida pelo cuidador na dimensão *Mecanismos de Eficácia e Controlo*. Verificamos ainda que quanto maior o valor no domínio *Alimentação* da QdV da pessoa com ELA, maior o nível de sobrecarga na dimensão *Suporte Familiar*.

Apuramos também a existência de correlações estatisticamente significativas entre o nível de sobrecarga e os domínios QdV percebidos pelo cuidador. Esta relação, como esperado, é negativa, o que significa que cuidadores com níveis de sobrecarga maiores apresentam pior percepção de QdV. Os resultados são conclusivos de uma relação moderada a forte entre os níveis de sobrecarga e a percepção de QdV do cuidador. As subescalas *Implicações na Vida Pessoal, Percepção de Mecanismos de Eficácia e Controlo* e *QASCI Total* são as que apresentam uma relação mais forte ( $r > 0,7$ ). A relação existente entre a sobrecarga e a saúde percebida pelos cuidadores está descrita em múltiplos estudos. Os cuidadores com maiores níveis de sobrecarga apresentam um maior número de alterações na saúde mental, traduzindo-se na alta prevalência de sintomas depressivos e ansiosos, que se manifestam pela maior fadiga e pior percepção de QdV (Galvin [et al.], 2016; Pagnini [et al.], 2010).

Dos resultados encontrados sobressai o facto de 73,3% dos cuidadores mobilizarem a rede de apoio informal, sendo principal fonte dessa ajuda outros familiares. Estes familiares colaboram em cuidados como transferências do doente, alimentação e cuidados de higiene. São ainda referidos outros cuidados como, passar a noite com o doente para não ficar sozinho, ajudar nas tarefas domésticas, acompanhamento e transporte a consultas/tratamento, atividades de lazer e ajuda económica para bens essenciais. Estes resultados encontram suporte no trabalho de De La Cuesta (2004) que menciona que a rede informal é complementada por outros familiares, amigos e vizinhos. A colaboração de amigos e vizinhos na prestação de cuidados encontra-se

normalmente limitada ao desenvolvimento de tarefas simples: companhia, compras e ajuda pontual em emergências. Contudo considerar amigos e vizinhos como um recurso faz com que a estimulação da sua solidariedade constitua uma tarefa essencial do cuidar. Quando questionados se a ajuda por parte da rede informal satisfaz as necessidades, 30,0% mencionam que este apoio satisfaz muito as suas necessidades.

Quanto à rede de apoio formal, apenas 40,0% dos cuidadores referem usufruir deste tipo de apoio. Destes, destacam-se o apoio da ECCI em 66,7% dos casos, onde o EEER exerce um papel fundamental. Quanto aos cuidados prestados, são referidos cuidados de higiene, na alimentação, na transferência e mobilização, no vestir/despir, na execução de tosse mecanicamente assistida e aspiração de secreções. Esta ajuda satisfaz pouco 13,3% dos inquiridos e muito outros 13,3%.

## **Conclusões**

---

A ELA é uma doença degenerativa do sistema nervoso central, rapidamente progressiva e rara. Caracteriza-se pela degeneração dos neurónios motores do córtex cerebral, tronco encefálico e medula espinal, que leva a uma desnervação dos feixes nervosos e consequente paralisia motora progressiva e irreversível. As principais manifestações incluem dificuldade respiratória, disfagia, sialorreia, disartria e perda de controlo muscular. Afeta mais de 70 mil pessoas em todo o mundo. A incidência é de 1 a 3/100000 e a prevalência de cerca de 2,7 a 7,4/100000 (Maragakis [et al.], 2018). Em Portugal não existem estudos epidemiológicos relativos a esta doença, mas especialistas na área preveem a existência de cerca de 800 pessoas com ELA.

À medida que a doença vai progredindo, os doentes necessitam de um elevado número de cuidados como: apoio para realização de necessidades básicas; acompanhamento clínico especializado e consultas multidisciplinares; unidades especializadas de internamento prolongado e para descanso do cuidador; ajudas técnicas adaptadas e em tempo útil face à rápida progressão da doença; suplementos alimentares por dificuldades na mastigação e na deglutição; reforma antecipada; respostas mais céleres e específicas em serviços de medicina física e reabilitação, quer nos hospitais, quer em ambulatório; implementação e fiscalização efetiva das normas de acessibilidade arquitetónica; cuidador permanente para atividades da vida diária e apoio acrescido às famílias aos vários níveis (social, económico, psicológico e outros). Conscientes desta problemática propusemo-nos a realizar este estudo com o objetivo de explorar as implicações da doença na perceção de qualidade de vida e na sobrecarga do cuidador.

Sendo a QdV a satisfação em viver, a compreensão dos fatores relacionados com a QdV em pessoas doentes e seus cuidadores tem-se tornado cada vez mais importante. Baseados neste conceito, considera-se necessário que a sociedade em geral conheça o impacto, no aspeto biopsicossocial, da doença na vida das pessoas e também dos cuidadores, de forma a permitir e fomentar o desenvolvimento de políticas públicas abrangentes acerca do atendimento desta dade.

Grande parte dos resultados são consistentes com o que foi encontrado na pesquisa bibliográfica efetuada. Verificamos que o perfil do doente tem uma distribuição homogénea quanto ao sexo, em fase adulta e não ativos profissionalmente. O tipo de ELA mais prevalente é a ELA bulbar, este facto não é consistente com a bibliografia, com uma sobrevida entre 2 e 10 anos, funcionalmente com contornos muito graves e com a QdV afetada severamente. O perfil do cuidador da amostra corresponde a um familiar adulto, maioritariamente cônjuge, adultos, com instrução básica e com maior prevalência do sexo feminino. Coabitam com o seu familiar e prestam cuidados grande parte do dia e durante todos os dias da semana. Os cuidados prestados vão desde o

apoio na satisfação das necessidades básicas até aos cuidados específicos exigidos pelos portadores desta doença.

O estudo permite-nos dizer que há entidades necessárias e envolvidas no processo de ajuda às pessoas portadoras de ELA, mas que não abarcam todos os portadores da doença. A família é a primeira entidade e a mais solicitada na organização de cuidados a estes doentes e o facto de encontrarmos um cônjuge cuidador implica, muitas vezes, o sacrifício da sua vida profissional.

O sistema de saúde garante o acompanhamento clínico a estes doentes, frequentemente seguidos em consultas de várias especialidades. As pessoas com ELA têm à disposição uma série de recursos, uns mais utilizados que outros. Por exemplo, a Enfermagem de Reabilitação é utilizada apenas por 40% da amostra. A resposta do apoio formal e especificamente das ECCL poderá ser insuficiente, manifestando-se através níveis de consideráveis sobrecarga e de QdV afetada. Os produtos de apoio/ajudas técnicas constituem outro grupo de necessidades com o objetivo de melhorar a QdV dos doentes e seus cuidadores.

Os resultados obtidos neste estudo de investigação revelam uma sobrecarga moderada e uma QdV mais afetada na dimensão *Relações Sociais*. Conclui-se existir uma relação entre o grau de funcionalidade do doente e a sobrecarga e QdV do cuidador. O agravamento da funcionalidade e a necessidade de cuidados complexa tem impacto nos níveis de sobrecarga e na perceção de QdV. Verificou-se também existir relação entre a QdV da pessoa com ELA e a QdV e os níveis de sobrecarga do cuidador e, por fim, entre a QdV do próprio cuidador e os níveis de sobrecarga percecionados por este.

Deste estudo emergiram algumas recomendações, parte das quais também sugeridas por Weisser, Bristowe e Jackson (2015), para melhorar o apoio aos cuidadores: o empoderamento dos cuidadores através de informação e educação para a saúde, encorajando e educando com base num plano personalizado de cuidados e o investimento numa avaliação minuciosa das suas necessidades; aliviar a sobrecarga com resposta proactiva dos profissionais em relação aos cuidadores e designação de um cuidador profissional de referência; consciencialização dos profissionais através da informação e educação sobre os vários desafios de cuidar de pessoas com ELA e equipa domiciliar qualificada; avaliação atempada das necessidades do cuidador englobando todos os aspetos do cuidar, atendendo à rápida progressão da doença e dotação de recursos de uma forma flexível e atempada.

Como limitações ao estudo, destacamos a dimensão da amostra e a técnica amostral, que não permitem a generalização de resultados e limitaram as técnicas de análise dos

resultados, a delimitação do estudo a uma região específica e o facto de duas das escalas utilizadas não estarem validadas para a população portuguesa. Assim, com base nos resultados do estudo apresentam-se como sugestões e recomendações para trabalhos futuros a necessidade de validação das escalas ALSFRS-R e ALSAQ-40.

Não esquecendo os enunciados descritivos dos cuidados de Enfermagem de Reabilitação, fica a convicção de que, com este estudo, se tenha contribuído para um enriquecimento dos conhecimentos na área e, conseqüentemente dos profissionais que, direta ou indiretamente, poderão ter a possibilidade de adequar melhor as respostas às necessidades dos cuidadores.



## Bibliografia

ALMEIDA, Lília; FALCÃO, Ilka; CARVALHO, Tatiana - Avaliação da sobrecarga dos cuidadores de pessoas com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA). **Cadernos Brasileiros Terapia Ocupacional** [em linha]. Vol. 25, nº 3 (2017). p. 585-593 [consultado 22 janeiro 2020]. Disponível em: WWW: <URL <http://dx.doi.org/10.4322/2526-8910.ctoAO0871>> ISSN 2526-8910

ANDERSEN, Peter M. [et al.] - EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS) – revised report of an EFNS task force. **European Journal of Neurology** [em linha]. Vol. 19 (2012). p. 360–375. [consultado 26 de fevereiro 2019]. Disponível em WWW: <URL: <https://doi.org/10.1111/j.1468-1331.2011.03501.x>>

ANDRADE, Fernanda - **O cuidado informal à pessoa idosa dependente em contexto domiciliário: necessidades educativas do cuidador principal**. Braga: [s.n.], 2009. Dissertação de Mestrado em Ciências da Educação apresentada ao Instituto de Educação e Psicologia da Universidade do Minho.

ARAÚJO, António - **O processo de transição do cuidador informal da pessoa com AVC: Contributos do enfermeiro de reabilitação**. Viana do Castelo: [s.n.], 2015. Dissertação de Mestrado em Enfermagem de Reabilitação apresentada na Escola Superior de Saúde do Instituto Politécnico de Viana do Castelo.

ARAÚJO, Odete - Idosos dependentes: impacte positivo do cuidar na perspectiva da família. **Revista Sinais Vitais**. Braga. ISSN 0872-8844. Nº 86 (2009), p. 25-30.

AZEITEIRO, Elsa Cristina - **Cuidar D'ELA (A pessoa com Esclerose Lateral Amiotrófica) Avaliação da Qualidade de Vida - Contributos para a Enfermagem**. Lisboa: [s.n.], 2012. Dissertação de Mestrado em Enfermagem de Reabilitação apresentada na Escola Superior de Enfermagem de Lisboa.

BANDEIRA, Fabrício Marinho [et al.] - Avaliação da qualidade de vida de pacientes portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) em Brasília. **Revista Neurociências** [em linha]. Vol. 18 (nº 2, 2010). p. 133-138. [consultado em 21 fevereiro 2019]. Disponível em: WWW: <URL: <http://www.revistaneurociencias.com.br/edicoes/2010/RN1802/412%20original.pdf>>

BENTO-ABREU, A. [et al.] - The neurobiology of amyotrophic lateral sclerosis. **European Journal of Neuroscience** [em linha]. Vol. 31 (2010). p. 2247-2265. [consultado 11 de fevereiro]. Disponível em: WWW:<URL: <https://doi:10.1111/j.1460-9568.2010.07260.x>> ISSN: 1460-9568

BRAGA, Anna Caroline – **Necessidades dos doentes portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica e seu cuidador principal. Sua influência na qualidade de vida.** Lisboa: [s.n.], 2009. Tese de Mestrado em Cuidados Paliativos apresentada na Faculdade de Medicina de Lisboa.

BRAITHWAITE, Valerie - Contextual or General Stress Outcomes: Making Choices Through Caregiving Appraisals. **The Gerontologist**. Vol. 40, nº 6 (2000), p. 706–717. [consultado em 10 de fevereiro 2019]. Disponível em: WWW: <URL: <https://doi.org/10.1093/geront/40.6.706>>

BROWN, Robert Jr. – Amyotrophic Lateral Sclerosis and other Motor Neuron Diseases. In Kasper, Dennis L [et al] – **Harrison: principles of internal medicine, disease, pathogenesis and treatment**. 19ª ed. USA: McGraw – Hill, 2015. Vol. 2. ISBN: 978-0-07-180216-1. p. 2631-2636.

BRULETTI, Gisella [et al.] - A two-year longitudinal study on strain and needs in caregivers of advanced ALS patients. **Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration** [em linha]. Vol. 16 (nº 3-4, 2015). p. 187-195. [consultado em 10 de fevereiro 2019]. Disponível em: WWW: <URL: <https://doi.org/10.3109/21678421.2014.974616>>

BURKE, Tom [et al.] - Caregivers of patients with amyotrophic lateral sclerosis: investigating quality of life, caregiver burden, service engagement, and patient survival. **Journal of Neurology** [em linha]. Vol. 264, nº 5 (2017). p. 898-904. [consultado em 10 de fevereiro 2019]. Disponível em: WWW: <URL: <https://doi:10.1007/s00415-017-8448-5>>

CANAVARRO, M. Cristina; SERRA, A. Vaz - **Qualidade de vida e saúde: uma abordagem na perspetiva da Organização Mundial de Saúde.** Lisboa: Fundação Calouste Gulbenkian, 2010. ISBN 978-972-31-1334-1

CEDARBAUM J. [et al.] - The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. **Journal of Neurological Sciences** [em linha]. Vol. 169nº1/2, (1999). p. 13-21. [consultado em 10 de setembro 2019]. Disponível em: WWW: <URL: DOI: [10.1016/s0022-510x\(99\)00210-5](https://doi.org/10.1016/s0022-510x(99)00210-5)>

Citação: CARVALHO, Mamede de – Entrevista professor Doutor Mamede de Carvalho. [em linha]. Lisboa: Associação Portuguesa de Esclerose Lateral Amiotrófica, 2016. [consultado em 16-11-2019]. Disponível na WWW: <https://www.apela.pt/news/127/entrevista-professor-doutor-mamede-de-carvalho>

CRUZ, Dídia Carolina Miranda [et al.] - As vivências do cuidador informal do idoso dependente. **Revista de Enfermagem Referência**. Coimbra. III Série, n.º 2 (2010). ISSN 0874-0283, p.127-136

DE LA CUESTA, Carmen - Construir un mundo para el cuidado. **Revista Rol de Enfermería**. Vol. 27,nº 12 (2004). p. 843-50

DE LA CUESTA, Carmen - Strategies for the relief of burden in advanced dementia caregiving. **Journal of Advanced Nursing**. Vol. 67, nº 8(2011). p. 1790-9. [consultado em 10 de fevereiro 2019]. Disponível em: WWW: <URL: <https://doi.org/10.1111/j.1365-2648.2010.05607.x>>

DECRETO-LEI nº 101/2006. **DR I Série**. 109 (2006/06/06) 3856-3865.

DOMINGOS, Ana Margarida Marques - **Esclerose Lateral Amiotrófica: um caso clínico com Insuficiência Respiratória inaugural**. Lisboa: [s.n.], 2017. Dissertação de Mestrado Integrado em Medicina apresentada na Faculdade de Medicina de Lisboa.

FEARON, Conor; MURRAY, Brain; MITSUMOTO, Hiroshi – Disorders of Upper and Lower Motor Neurons. In Daroff RB [et al.] - **Bradley’s Neurology in Clinical Practice**. 7.º ed. Philadelphia: Elsevier; [2015], p.1484-1518. ISBN: 978-032-3339-16-2

FORTIN, Marie-Fabienne - **O processo de investigação: da concepção à realização**. 5ª ed. Loures: Lusociência, 2009. ISBN 972-8383-10-X

GALVIN, Miriam [et al.] - Caregiving in ALS – a mixed methods approach to the study of Burden. **BMJ Open** [em linha]. Vol. 15, nº 81(2016). [consultado em 5 janeiro 2018]. Disponível em WWW: <URL: <https://doi.org/10.1186/s12904-016-0153-0>>

GALVIN, Miriam [et al.] - Needs of informal caregivers across the caregiving course in amyotrophic lateral sclerosis: a qualitative analysis. **BMJ Open** [em linha]. Vol. 8, nº1(2018). [consultado em 5 janeiro 2018]. Disponível em WWW: <URL: [10.1136/bmjopen-2017-018721](https://doi.org/10.1136/bmjopen-2017-018721)>

GOTQB-JANOWSKA, Monika; HONCZARENKO, Krystyna; STANKIEWICZ, Jan - Usefulness of the ALSAQ-5 scale in evaluation of quality of life in amyotrophic lateral sclerosis. **Neurologia i Neurochirurgia Polska** [em linha]. Vol. 44 Nº 6 (2010) p. 560–566. [consultado 24 março 2020]. Disponível em: WWW: <URL: [https://doi.org/10.1016/S0028-3843\(14\)60153-5](https://doi.org/10.1016/S0028-3843(14)60153-5)>

GUEDES, Keyte [et al.] - Cross-cultural adaptation and validation of ALS Functional Rating Scale-Revised in Portuguese language. **Arquivos Neuro-Psiquiatria** [em linha]. Vol. 68, nº 1 (2010). p. 44-47 [consultado em 10 de junho 2018]. Disponível em: WWW: <URL:<http://dx.doi.org/10.1590/S0004-282X2010000100010>>

GUIMARÃES, Maria Talita S.; VALE, Vanessa Donato; AOKI, Tsutomu - Os benefícios da fisioterapia neuro funcional em pacientes com esclerose lateral amiotrófica: revisão sistemática. **Artigos Brasileiros de Ciências da Saúde** [em linha]. Vol. 41, nº 2 (julho, 2016), p. 84-89. [consultado em 5 janeiro 2018]. Disponível em WWW: <URL:<http://dx.doi.org/10.7322/abcshs.v41i2.874>> ISSN 2358-0747>

GUIMARÃES, Virgínia S. [et al.] – Complicações Respiratória na Esclerose Lateral Amiotrófica e métodos de reabilitação. **Revista Interdisciplinar do Pensamento Científico** [em linha]. Vol. 3, nº 2 (2017), p. 269-277. [consultado em 5 janeiro 2018]. Disponível em WWW: <URL: DOI: <http://dx.doi.org/10.20951/2446-6778/v3n2a20>> ISSN: 2446-6778

HALLUM, Ann – Doenças Neuromusculares. In UMPRHED, Darcy A. – **Reabilitação Neurológica**. 5ª Ed. Rio de Janeiro: Elsevier Editora Lda, 2010. ISBN: 978-85-352-3125-0. p. 412-464

HARDIMAN, Orla [et al.] - Amyotrophic lateral sclerosis. **Nature Reviews Disease Primers** [em linha]. Vol. 3,nº 17017 (2017). [consultado em 5 janeiro 2018]. Disponível em WWW: <URL: [doi:10.1038/nrdp.2017.71](https://doi.org/10.1038/nrdp.2017.71)>

HESBEEN, Walter – **A Reabilitação: criar novos caminhos**. Loures: Lusociência, 2003. ISBN 972-8383-43-6.

HOEMAN, Shirley P. – **Enfermagem de Reabilitação: aplicação e processo**. 2ª Ed. Loures: Lusociência, 2000. ISBN 972-8383-13-4.

JACKSON, Carlayne E. - Neuromuscular Diseases: Disorders of the Motor Neuron and Plexus and Peripheral Nerve Disease. In BENJAMIN, Ivor J. [et al.] - **Andreoli and Carpenter's Cecil Essentials of Medicine**. 9ª Ed. Philadelphia: Elsevier Saunders, 2016. p.1077-1086

JENKINSON, Crispin [et al.] - 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** [em linha] . Vol. 246 nº 3 (1999) p. III/16–III/21. [consultado 24 março 2020]. Disponível em: WWW: <URL: [DOI:10.1007/bf03161085](https://doi.org/10.1007/bf03161085)>

JOHNSON, Stephanie [et al.] - Quality of Life Perspectives of People With Amyotrophic Lateral Sclerosis and Their Caregivers. **The American Journal of Occupational Therapy** [em linha]. Vol. 71,nº3 (2017). [consultado 20 março 2019]. Disponível em: WWW: [URL:7103190010p7103190011-7103190010p7103190017](https://doi.org/10.5019/ajot.2017.713)>

KIERNAN, Matthew [et al.] - Amyotrophic lateral sclerosis. **The Lancet** [em linha]. Vol. 377 (2011). p. 942-955 [consultado 22 janeiro 2020]. Disponível em: WWW: <URL: [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(10\)61156-7](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(10)61156-7)>

KIMURA, Hiromi [et al.] – Burnout and Characteristics of Mental Health of Caregivers of Elderly Dementia Patients. **Journal of Rural Medicine** [em linha]. Vol. 6 nº 2 (2011). p. 47–53 [consultado 2 abril 2020]. Disponível em: WWW: <URL: doi: [10.2185/jrm.6.47](https://doi.org/10.2185/jrm.6.47)>

LAGE, Maria Isabel Gomes de Sousa – **Avaliação dos Cuidados Informais aos idosos: estudo do impacte no Cuidador Informal**. Porto: [s.n.],2007. Dissertação de doutoramento em Ciências de Enfermagem apresentada na Universidade do Porto.

LEI nº. 100/2019. DR I Série. 1171 (2019/09/06) 6-16

LEI nº. 95/2019. DR I Série. 169 (2019/09/04) 5-66

MACHADO, Paulo A. P. – **Papel do Prestador de Cuidados: contributo para promover competências na assistência do cliente idoso com compromisso do Autocuidado**. Porto: [s.n.] 2013. Dissertação de Candidatura ao Grau de Doutor em Enfermagem submetida ao Instituto de Ciências da Saúde da Universidade Católica Portuguesa

MAJMUDAR, Salony [et al.] – Rehabilitation in Amyotrophic Lateral Sclerosis: why it matters. **Muscle Nerve** [em linha]. Vol. 50, nº1 (julho, 2014). p. 4–13. [consultado 20 março 2019]. Disponível em: WWW: <URL: <https://doi.org/10.1002/mus.24202>>

MARAGAKIS, Nicholas J; GALVEZ-JIMENES, Nestor - Epidemiology and pathogenesis of amyotrophic lateral sclerosis. In **Uptodate**. [Em linha]. [s.l.]: uptodate, 2018. [consultado em 10 junho 2018]. Disponível na WWW: <https://www.uptodate.com/contents/epidemiology-and-pathogenesis-of-amyotrophic-lateral-sclerosis>

MARTINS, Teresa - **Acidente vascular cerebral: qualidade de vida e bem-estar dos doentes e familiares cuidadores**. Coimbra: Formasau, 2006. ISBN 972-8485-65-4.

MARTINS, Teresa; PAIS-RIBEIRO, José, GARRET, Carolina – Estudo de Validação do Questionário da Sobrecarga para Cuidadores Informais. **Psicologia, Saúde e Doenças**. Lisboa. ISSN 1645-0086. Vol. 4, nº 1 (2003), p. 131-148

MARTINS, Teresa; PAIS-RIBEIRO, José, GARRET, Carolina - Questionário de Avaliação da Sobrecarga do Cuidador Informal (QASCI) - Reavaliação das Propriedades Psicométrica. **Referência: Revista de Enfermagem**. Coimbra. ISSN: 0874-0283. Nº 11 (2004), p. 17-31

MELLO [et al.] - O paciente oculto: Qualidade de Vida entre cuidadores e pacientes com diagnóstico de Esclerose Lateral Amiotrófica. **Revista Brasileira Neurologia** [em linha]. Vol. 45, nº 4 (2009). p. 5-16 [consultado 22 janeiro 2020]. Disponível em: WWW: <URL <http://files.bvs.br/upload/S/0101-8469/2009/v45n4/a5-16.pdf>>

MENOITA, Elsa; SOUSA, Luís – **Reabilitar a pessoa idosa com AVC, contributos para um envelhecer resiliente**. Loures: Lusociência. 2012

MESQUITA, José A. R. – **Suporte Social e Redes de Apoio a Idosos**. Lisboa: [s.n.], 2011. Dissertação de Mestrado em Psicologia Clínica apresentada na Instituto Universitário de Ciências Psicológicas.

MIOSHI, E. [et al.] - Activities of daily living in motor neuron disease: role of behavioural and motor changes. **Journal of Clinical Neuroscience** [em linha]. Vol. 12 (2012). p. 552-556 [consultado 22 janeiro 2020]. Disponível em: WWW: <URL <https://doi.org/10.1016/j.jocn.2011.07.042>>

NATIONAL CLINICAL GUIDELINE CENTRE - **Motor neurone disease: assessment and management: Nice guideline NG42: methods, evidence and recommendations**. [Em linha]. [s.l.]: National Institute for Health and care Excellence, 2016. [Consultado em 10-01-2018]. Disponível em: <https://www.nice.org.uk/guidance/ng42/evidence/full-guideline-pdf-2361774637>

NEVES, Conceição F. S. [et al.] - Qualidade de vida da pessoa com esclerose múltipla e dos seus cuidadores. **Revista de Enfermagem Referência** [em linha]. Série IV, nº 12, (2017). p. 85-96. [consultado em 8 junho 2018]. Disponível em: WWW: <URL:<https://doi.org/10.12707/RIV16081>>

NG, L. [et al.] - Symptomatic treatments for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease (Review). “**Cochrane Database of Systematic Reviews**”. [em linha] nº 1 (2017). [consultado em 7 de janeiro 2020]. Disponível em WWW: <<https://doi.org/10.1002/14651858.CD011776.pub2>>

NÓBREGA, Vannucia; JÚNIOR, João; MIRANDA, Francisco - Cuidados de Enfermagem às pessoas com Esclerose Lateral Amiotrófica à luz da Teoria de Orem: estudo reflexivo. **Journal of Nursing** [em linha]. ISSN: 1981-8963 [consultado em 18 de março 2019]. Disponível em: WWW: <[URL:DOI: 10.5205/reuol.2570-20440-1-LE.0609201235](https://doi.org/10.5205/reuol.2570-20440-1-LE.0609201235)>

OLIVEIRA, A. S.; PEREIRA, R. D. - Amyotrophic lateral sclerosis (ALS): three letters that change the people's life. **For ever. Arquivos Neuropsiquiatria** [em linha]. Vol. 67, nº3A (setembro, 2009). p. 750-782

ORDEM DOS ENFERMEIROS - **Padrões de Qualidade dos Cuidados de Enfermagem: quadro concetual e enunciados descritivos**. Lisboa: Ordem dos Enfermeiros. 2001

ORDEM DOS ENFERMEIROS. Assembleia do Colégio da Especialidade de Enfermagem de Reabilitação – **Regulamento dos Padrões de Qualidade dos cuidados especializados em Enfermagem de Reabilitação: aprovado por maioria, com alterações, na assembleia extraordinária do Colégio da Especialidade de Enfermagem de Reabilitação, em 22 de outubro de 2011**. Lisboa: Ordem dos enfermeiros, 2011. [consultado em 2018-09-12]. Disponível na WWW: <https://www.ordemenfermeiros.pt/arquivo/colegios/Documents/PQCEEReabilitacao.pdf>

ORGANIZAÇÃO MUNDIAL DE SAÚDE - **Carta de Ottawa: Primeira Conferência Internacional sobre Promoção da Saúde**. Ottawa: OMS, 1986

ORSINI, Marco [et al.] - Qualidade de Vida de Cuidadores e Pacientes com Diagnóstico de Esclerose Lateral Amiotrófica. **Revista Neurociências** [em linha]. Vol. 20, nº 2 (2012). p. 215-221

PAGNINI, Francesco [et al.] - Burden, depression, and anxiety in caregivers of people with amyotrophic lateral sclerosis. **Psychology, Health & Medicine** [em linha]. Vol. 15, nº 16 (2010). [consultado 11 setembro 2019]. Disponível em: WWW: <URL: DOI:10.1080/13548506.2010.507773> ISSN 1465-396

PAIS-RIBEIRO, J. Luís - A importância da qualidade de vida para a psicologia da saúde. **“Psicologia”**. Lisboa. ISSN 0870-8231. Vol. 12, nº 2/3 (1994), p. 179-191

PAVAN, Karina [et al.] - Validation of the Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ-40) Scale in the Portuguese Language. **Arquivos Neuropsiquiatria** [em linha]. Vol. 68 (nº 1, 2010). p. 48-51. [consultado 11 setembro 2018]. Disponível em: WWW: <URL: DOI. 10.1590/S0004-282X2010000100011>. ISSN 0004-282X

PEREIRA, Hélder R. – **Subitamente cuidadores informais! A experiência de transição para o papel de cuidador informal a partir de um evento inesperado**. Lisboa: [s.n.], 2011. Dissertação de candidatura ao grau de Doutor em Ciências de Enfermagem apresentado na Universidade de Lisboa

PESTANA, Helena - Cuidados de Enfermagem de Reabilitação: Enquadramento. In VIEIRA, Cristina; SOUSA, Luís - **Cuidados de Enfermagem de Reabilitação à pessoa ao longo da vida**. Loures: Lusodidacta, 2016. ISBN: 978-989-8075-73-4. p. 47-56.

PESTANA, Maria Helena; GAGEIRO, João - **Análise de dados para ciências sociais: a complementaridade do SPSS**. 6ª Edição. Lisboa: Edições Sílabo, 2014. ISBN: 978-972618-775-2.

PETERS, Michele [et al.] - The impact of perceived lack of support provided by health and social care services to caregivers of people with motor neuron disease. **Amyotrophic Lateral Sclerosis** [em linha]. Vol. 13 (2012) p. 223-228. [consultado 24 março 2020]. Disponível em: WWW: <URL: DOI: 10.3109/17482968.2011.649759> ISSN 1748-2968

PINHO, Ana Catarina; GONÇALVES, Edna - Estarão os Cuidadores de Doentes com Esclerose Lateral Amiotrófica em Maior Risco de Desenvolver Problemas de Saúde?. **Acta Médica Portuguesa**. Vol. 29, nº. 1 (jan. 2016), p. 56-62

PONTES, Rosemary T. [et al.] - Alterações da fonação e deglutição na esclerose lateral amiotrófica: revisão de literatura. **Revista de Neurociências** [em linha]. V. 18 (n. 1, 2010). p. 69-73. [consultado em 29 maio 2018]. Disponível em: WWW: <URL:<http://www.revistaneurociencias.com.br/edicoes/2010/RN1801/251%20revisao.pdf>>

PORTUGAL. Entidade Reguladora de Saúde - **Acesso, qualidade e concorrência nos Cuidados Continuados e Paliativos**. [Em linha]. Porto: Entidade Reguladora de Saúde, 2015. [consultado em 2019-03-26]. Disponível na WWW: [https://www.ers.pt/pages/18?news\\_id=1335](https://www.ers.pt/pages/18?news_id=1335)

PORTUGAL. Ministério da Saúde. Direção-Geral da Saúde - **Portugal Idade Maior em Números – 2014**. Lisboa: Direção-Geral da Saúde, 2014

Projeto de Lei nº. 801/XIII/3.º: Cria o estatuto do cuidador informal e reforça as medidas de apoio a pessoas dependentes (procede à 3.º alteração ao decreto-Lei nº. 101/2006, de 6 de junho e à 13ª alteração ao código de trabalho). [Em linha]. Lisboa: Assembleia da República, [s.d.]. [consultado em 2019-03-26]. Disponível na WWW: <http://app.parlamento.pt/webutils/docs/doc.pdf?path=6148523063446f764c324679595842774f6a63334e7a637664326c756157357059326c6864476c3259584d7657456c4a53539305a58683062334d76634770734f4441784c56684a53556b755a47396a&fich=pjl801-XIII.doc&Inline=true>

Regulamento nº 350/2015. **D.R. II Série**. 119 (22 de junho de 2015) 16655-16660.

Regulamento nº 392/2019. **D.R. II Série**. 85 (3 de maio de 2019) 13565-13568

RIBEIRO, Ana Catarina - **Benefícios da Intervenção da Enfermagem de Reabilitação na Minimização da Sobrecarga do Cuidador Informal do Doente com Acidente**



**Vascular Cerebral**. Coimbra: [s.n.], 2013. Dissertação de Mestrado em Enfermagem de Reabilitação apresentada na Escola Superior de Enfermagem de Coimbra

SANDSTEDT, Petter [et al.] - Caregiver experience, health-related quality of life and life satisfaction among informal caregivers to patients with amyotrophic lateral sclerosis: A cross-sectional study. **Journal of Clinical Nursing** [em linha]. Vol. 27 (2018), p. 4321-4330. [consultado 7 de fevereiro de 2019]. Disponível em WWW: URL: <<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/jocn.14593>>

SEQUEIRA, Carlos – **Cuidar de idosos com dependência física e mental**. Lousã: Lidel edições técnicas, 2010. ISBN 978-972-757-717-0.

SEQUEIRA, Carlos - **Introdução à prática clínica**. Quarteto Editora: Coimbra. 2007. ISBN

SILVA, Serafim – Cuidados de Enfermagem à pessoa com doença neurológica degenerativa. In MARQUES-VIEIRA, Cristina; SOUSA, Luís – **Cuidados de Enfermagem de Reabilitação à pessoa ao longo da vida**. Loures: Lusodidacta, 2016. ISBN 978-989-8075-73-4. p. 475-483

SIMÕES, Sílvia; GRILO, Eugénia - Cuidados e Cuidadores: o contributo dos cuidados de enfermagem de reabilitação na preparação da alta do doente pós acidente vascular cerebral. **Revista de Saúde Amato Lusitano**. Castelo Branco. Nº 31. p. 18-23. 2012. ISSN - 2182-2603

TANAKA, M. [et al.] - Safety and efficacy of edaravone in well defined patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised, doubleblind, placebo-controlled trial. *Lancet Neurology*. Vol. 16 (nº 7, 2017). p. 505-512. [consultado 20 março 2019]. Disponível em: WWW: <URL: [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(17\)30115-1](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(17)30115-1)>

TAYLOR, Susan G. – Teoria do Défice de Auto-Cuidado de Enfermagem. In TOMEY, Ann M.; ALLIGOOD, Martha R. – **Teóricas de Enfermagem e a sua obra (modelos e Teorias de Enfermagem)**. 5ª edição. Loures: Lusociência, 2004. ISBN 972-8383-74-6. p. 211-235. [consultado 20 março 2019]. Disponível em: WWW: <URL: <https://www.researchgate.net/publication/330684001>>

TEIXEIRA, Sónia - **Avaliação do estado de saúde dos cuidadores de doentes com Esclerose Lateral Amiotrófica**. Porto: [s.n.], 2017. Dissertação de Mestrado Cuidados Paliativos apresentada na Escola de Medicina da Universidade do Porto

TOSTA, Greyce Kelley [et al.] – Principais Intervenções de Enfermagem utilizadas para melhoria das condições de vida de pessoas com Esclerose Lateral Amiotrófica. **Revista de Iniciação Científica e Extensão**. Vol. 2 (nº 1, 2019). p. 30-6. [consultado 20 março

2019]. Disponível em: WWW: <URL: <https://www.researchgate.net/publication/330684001>>

TRAMONTI, Francesco [et al.] - Age, gender, kinship and caregiver burden in amyotrophic lateral sclerosis. **Psychology, Health & Medicine** [em linha]. Vol. 20, nº 1 (2015). p. 41-46 [consultado 22 janeiro 2020]. Disponível em: WWW: <URL: <http://dx.doi.org/10.1080/13548506.2014.892627>>

TURNER, Martin R. [et al.] - Controversies and priorities in amyotrophic lateral sclerosis. **Lancet Neurology** [em linha]. Vol. 12 (nº3, 2013). p. 310-322. [consultado 20 março 2019]. Disponível em: WWW: <URL: doi: 10.1016/S1474-4422(13)70036-X.>

VAZ SERRA, Adriano [et al.] - Estudos psicométricos do instrumento de avaliação da qualidade de vida da Organização Mundial de Saúde (WHOQOL-Bref) para Português de Portugal. "**Psiquiatria Clínica**". Coimbra. ISSN 0872- 878X. V. 27, nº 1, (2006), p. 41-49

WEISSER, Fabia; BRISTOWE, Katherine; JACKSON Diana - Experiences of burden, needs, rewards and resilience in family caregivers of people living with Motor Neurone Disease/Amyotrophic Lateral Sclerosis: A secondary thematic analysis of qualitative interviews. **Palliative Medicine** [em linha]. Vol. 29, nº 8, (2015). p. 737 -745. [consultado 11 setembro 2018]. Disponível em: WWW: [URL:DOI: 10.1177/0269216315575851](https://doi.org/10.1177/0269216315575851)>

WIT, Jessica [et al.] - Caregiver burden in amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review. **Palliative Medicine** [em linha]. Vol. 32, nº1, (2018). p. 231–245. [consultado 11 setembro 2018]. Disponível em: WWW: <URL:<https://doi.org/10.1177/02692163177099>> ISSN: 0269-2163

WORLD HEALTH ORGANIZATION - **Programme on mental health: WHOQOL measuring quality of life**. Geneva: WHO, 1997

ZANOTELI, Edmar – Doenças Neuromusculares. In GREVE, Júlia M. – **Tratado de Medicina de Reabilitação**. São Paulo: Roca, 2007. ISBN 978-85-7241-688-7. p. 821-828

ZAREI, S. [et al.] - A comprehensive review of amyotrophic lateral sclerosis. **Surgical Neurology International** [em linha]. Vol. 16, nº 6 (2015). [consultado 11 setembro 2018]. Disponível em: WWW: <URL:doi: [10.4103/2152-7806.169561](https://doi.org/10.4103/2152-7806.169561)>

## **Anexos e Apêndices**

---

**Anexo I**

---

**Escala Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale - Revised  
(ALSFRS-R) e respectiva autorização**

## **Escala de Avaliação Funcional da Esclerose Lateral Amiotrófica-Revista (ALSFRS-R) (Guedes [et al.], 2010)**

### **Instruções:**

São feitas comparações com o estado do doente antes do início da doença.

A resposta do doente (numa escala de 5 pontos) é registada em relação à pergunta “Como está a fazer em relação a (...)?” para cada uma das afirmações listadas.

### **Linguagem:**

- 4 – Processos normais de linguagem
- 3 – Perturbações detetáveis de linguagem
- 2 – Inteligível com repetição
- 1 – Linguagem combinada com comunicação não-verbal
- 0 – Perda de linguagem útil

### **Salivação:**

- 4 – Normal
- 3 – Ligeiro, mas definido excesso de saliva na boca; pode ser sialorreia noturna
- 2 – Saliva moderadamente excessiva; pode ser mínima sialorreia
- 1 – Marcado excesso de saliva com alguma sialorreia
- 0 – Marcada sialorreia; requer constante lenço de papel ou tecido

### **Deglutição:**

- 4 – Hábitos alimentares normais
- 3 – Início de problemas alimentares – asfixia ocasional
- 2 – Mudanças da consistência dietética
- 1 – Necessita de sonda suplementar de alimentação
- 0 – Dieta zero (alimentação parentérica ou entérica)

### **Escrita:**

- 4 – Normal
- 3 – Lenta ou descuidada: todas as palavras são legíveis
- 2 – Nem todas as palavras são legíveis
- 1 – Capaz de pegar na caneta, mas incapaz de escrever
- 0 – Incapaz de pegar na caneta

### **Cortar alimentos e manusear utensílios (paciente sem gastrostomia):**

- 4 – Normal
- 3 – Um tanto lento e desajeitado, mas não necessita de ajuda
- 2 – É capaz de cortar a maioria dos alimentos, embora desajeitado e lento; necessita de alguma ajuda
- 1 – Os alimentos devem ser cortados por alguém, mas ainda é capaz de se alimentar lentamente
- 0 – Precisa de ser alimentado

### **Cortar alimentos e manusear utensílios (paciente com gastrostomia):**

- 4 – Normal
- 3 – Desajeitado, capaz de realizar todas as manipulações
- 2 – Alguma ajuda necessária com o fechar e segurar
- 1 – Proporciona assistência mínima ao cuidador
- 0 – Incapaz de realizar qualquer aspeto da tarefa

### **Vestir e higiene:**

- 4 – Função normal
- 3 – Independente e completa o autocuidado com esforço ou diminuição da eficiência
- 2 – Ajuda intermitente ou métodos de substituição
- 1 – Necessita de assistência para o autocuidado
- 0 – Dependência total

**Virar-se na cama e ajustar a roupa da cama:**

- 4 – Normal
- 3 – Um tanto lento e desajeitado, mas não necessita de ajuda
- 2 – É capaz de se virar sozinho ou ajustar o lençol, mas com grande dificuldade
- 1 – É capaz de iniciar, mas não se vira ou ajusta o lençol sozinho
- 0 – Incapaz

**Andar:**

- 4 – Normal
- 3 – Início de dificuldades de deambulação
- 2 – Anda com assistência
- 1 – Não é capaz de andar, apenas movimento funcional
- 0 – Sem movimento intencional das pernas

**Subir escadas:**

- 4 – Normal
- 3 – Lento
- 2 – Leve instabilidade ou fadiga
- 1 – Precisa de ajuda
- 0 – Não é capaz de fazer

**Dispneia**

- 4 – Nenhuma
- 3 – Ocorre quando anda
- 2 – Ocorre em uma ou mais das seguintes: comer, tomar banho, vestir (AVD)
- 1 – Ocorre em repouso, dificuldade em respirar quando sentado ou deitado
- 0 – Dificuldade significativa, considerando o uso de suporte respiratório mecânico

**Ortopneia**

- 4 – Nenhuma
- 3 – Alguma dificuldade em dormir à noite devido à falta de ar. Não usa habitualmente mais de duas almofadas
- 2 – Precisa de almofada extra para dormir (mais do que duas)
- 1 – Apenas é capaz de dormir sentado
- 0 – Incapaz de dormir

**Insuficiência Respiratória:**

- 4 – Nenhuma
- 3 – Uso intermitente de BIPAP
- 2 – Uso contínuo de BIPAP durante a noite
- 1 – Uso contínuo de BIPAP durante a noite e dia
- 0 – Ventilação mecânica invasiva por intubação ou traqueostomia

---

## Pedido de autorização para utilização da ALSFRS-R

2 mensagens

Maria João Sousa <mariajoaosousa82@gmail.com>  
Para: Keyte Guedes <keyteguedes@hotmail.com>

17 de outubro de 2018 às 17:29

Exma Sra. Dra. Keyte Guedes,

O meu nome é Maria João Vieira de Sousa, sou enfermeira, de nacionalidade portuguesa, e encontro-me a frequentar o 2º ano do V Curso de Mestrado em Enfermagem de Reabilitação na Escola Superior de Saúde do Instituto Politécnico de Viana do Castelo.

Estou presentemente a desenvolver uma dissertação de mestrado cujo tema é "Sobrecarga e Perceção da Qualidade de Vida dos Cuidadores Informais de Doentes com Esclerose Lateral Amiotrófica".

Neste contexto e tendo conhecimento do seu estudo de adaptação transcultural e validação da ALS Functional Rating Scale-Revised para a língua portuguesa, solicito a Vossa Excelência que autorize a sua utilização no trabalho que me proponho desenvolver.

Agradeço desde já a sua disponibilidade, e no caso de obter resposta positiva, comprometo-me a fornecer-lhe os resultados obtidos no meu estudo.

Sem outro assunto de momento, despeço-me com os melhores cumprimentos,

Maria João Sousa

---

Keyte Guedes <keyteguedes@hotmail.com>  
Para: Maria João Sousa <mariajoaosousa82@gmail.com>

22 de novembro de 2018 às 02:12

Bom noite, Maria João Sousa,

Perdão por não responder o seu email antes. Estava em um congresso na ocasião e após esqueci-me totalmente.

Com certeza tem a autorização de desenvolver estudos utilizando a escala ALSFRS-R.

Caso eu possa auxiliar de alguma maneira me comunique.

Bom sorte e parabéns pelo trabalho.

Atenciosamente,

Keyte Guedes

**Anexo II**

---

**Questionário Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire  
(ALSAQ-40) e respetiva autorização**



**Questionário de Avaliação da Qualidade de Vida dos Doentes com ELA - ALSAQ-40 (Pavan [et al.], 2010).**

O questionário consiste num número de relatos sobre dificuldades que possa ter sentido durante as 2 últimas semanas. Não há respostas certas ou erradas, a sua primeira resposta é provavelmente a mais correta para si. Sinalize o quadro que melhor descreve sua própria experiência ou sentimentos.

Tente responder às questões mesmo que algumas pareçam ser particularmente semelhantes a outras, ou podendo não lhe parecer relevante.

Todas as informações que fornecer serão tratadas com sigilo total, e é completamente anónima. Não há forma de identificá-lo através do questionário.

Indicar, assinalando no quadro apropriado, com que frequência os seguintes enunciados têm sido verdadeiros.

**Legenda:** N – Nunca; R – Raramente; A - Às vezes; F – Frequentemente; S - Sempre

<b>Com que frequência os seguintes enunciados têm sido verdadeiros a você?</b>	<b>N</b>	<b>R</b>	<b>A</b>	<b>F</b>	<b>S</b>
1. Tenho encontrado dificuldade para caminhar curtas distâncias, isto é, em volta da casa.					
2. Tenho caído enquanto ando.					
3. Tenho tropeçado enquanto caminho.					
4. Tenho perdido meu equilíbrio enquanto caminho.					
5. Tenho tido que prestar atenção enquanto caminho.					
6. Caminhar tem me fadigado completamente.					
7. Tenho tido dores em minhas pernas enquanto caminho.					
8. Tenho encontrado dificuldade em subir e descer degraus.					
9. Tenho encontrado dificuldade para ficar em pé.					
10. Tenho encontrado dificuldade para levantar-me de cadeiras.					
11. Tenho dificuldade em utilizar os meus braços					
12. Tenho encontrado dificuldade em virar e movimentar-me na cama.					
13. Tenho encontrado dificuldade em pegar pequenos objetos.					
14. Tenho encontrado dificuldade em manter livros ou jornais, ou virar páginas.					
15. Tenho encontrado dificuldade em escrever claramente.					
16. Tenho encontrado dificuldade em fazer trabalhos de casa.					
17. Tenho encontrado dificuldade para alimentar-me sozinho.					
18. Tenho encontrado dificuldade em escovar meus cabelos ou escovar os dentes.					
19. Tenho encontrado dificuldade em vestir-me.					
20. Tenho encontrado dificuldade em lavar a mão na pia.					
21. Tenho encontrado dificuldade em engolir.					
22. Tenho tido dificuldade em mastigar comidas sólidas.					
23. Tenho encontrado dificuldade em beber líquidos.					
24. Tenho encontrado dificuldade em participar de conversas pela dificuldade na fala.					
25. Tenho sentido que as pessoas não compreendem o que eu falo.					
26. Tenho tido dificuldade em falar algumas palavras ou letras.					
27. Tenho tido que falar muito devagar.					
28. Tenho falado menos que de costume pela dificuldade na fala.					
29. Tenho estado incomodado com minha fala.					
30. Tenho consciência sobre as dificuldades da minha fala.					
31. Tenho-me sentido solitário.					
32. Tenho estado aborrecido.					

33. Tenho-me sentido envergonhado em situações sociais.					
34. Tenho estado sem esperanças em relação ao futuro.					
35. Tenho-me sentido preocupado em depender dos outros.					
36. Tenho refletido porque continuo lutando.					
37. Tenho dificuldades em aceitar a doença.					
38. Tenho estado deprimido.					
39. Tenho preocupações com o futuro.					
40. Eu tenho-me sentido dependente nas AVDs.					

São Paulo/BR, 28 de setembro de 2018.

Parabéns pelo trabalho e ficarei feliz em ajudar e também de conhecer seu trabalho após conclusão.

Assim, serve o presente documento para autorizar a aplicação da escala ALSAQ-40, validada para língua portuguesa no Brasil em 2010, no trabalho de investigação “Sobrecarga e Perceção da Qualidade de Vida dos Cuidadores Informais de Doentes com Esclerose Lateral Amiotrófica”, a ser desenvolvido no âmbito do 2º ano do V Curso de Mestrado em Enfermagem de Reabilitação na Escola Superior de Saúde do Instituto Politécnico de Viana do Castelo.

Com os melhores cumprimentos.

Dra Karina Pavan Faria

Fisioterapeuta, Mestre e Doutora em Ciências da Saúde

CREFITO-SP 32284-F

**Anexo III**

---

**Questionário World Health Organization Quality of Life - Bref (WHOQOL-Bref)  
e respectiva autorização**

## Instruções

Este questionário procura conhecer a sua qualidade de vida, saúde, e outras áreas da sua vida.

Por favor, responda a todas as perguntas. Se não tiver a certeza da resposta a dar a uma pergunta, escolha a que lhe parecer mais apropriada. Esta pode muitas vezes ser a resposta que lhe vier primeiro a cabeça.

Por favor, tenha presente os seus padrões, expectativas, alegrias e preocupações. Pedimos-lhe que tenha em conta a sua vida nas **duas últimas semanas**.

Por exemplo, se pensar nestas duas últimas semanas, pode ter que responder a seguinte pergunta:

	Nada	Pouco	Moderadamente	Bastante	Completamente
Recebe das outras pessoas o tipo de apoio que necessita?	1	2	3	4	5

Deve por um círculo a volta do número que melhor descreve o apoio que recebeu das outras pessoas nas duas últimas semanas. Assim, marcaria o número 4 se tivesse recebido bastante apoio, ou o número 1 se não tivesse tido nenhum apoio dos outros nas duas últimas semanas.

**Por favor leia cada pergunta, veja como se sente a respeito dela, e ponha um círculo a volta do número da escala para cada pergunta que lhe parece que dá a melhor resposta.**

		Muito Ma	Ma	Nem Boa Nem Ma	Boa	Muito Boa
1 (G1)	Como avalia a sua qualidade de vida?	1	2	3	4	5

		Muito Insatisfeito	Insatisfeito	Nem satisfeito nem insatisfeito	Satisfeito	Muito Satisfeito
2(G4)	Até que ponto está satisfeito(a) com a sua saúde?	1	2	3	4	5

As perguntas seguintes são para ver até que ponto sentiu certas coisas nas duas últimas semanas.

		Nada	Pouco	Nem muito nem pouco	Muito	Muitissimo
3 (F1.4)	Em que medida as suas dores (físicas) o(a) impedem de fazer o que precisa de fazer?	1	2	3	4	5
4 (F11.3)	Em que medida precisa de cuidados médicos para fazer a sua vida diária?	1	2	3	4	5
5 (F4.1)	Até que ponto gosta da vida?	1	2	3	4	5
6 (F24.2)	Em que medida sente que a sua vida tem sentido?	1	2	3	4	5
7 (F5.3)	Até que ponto se consegue concentrar?	1	2	3	4	5
8 (F16.1)	Em que medida se sente em segurança no seu dia-a-dia?	1	2	3	4	5
9 (F22.1)	Em que medida é saudável o seu ambiente físico?	1	2	3	4	5

As seguintes perguntas são para ver **até que ponto** experimentou ou foi capaz de fazer certas coisas nas duas últimas semanas.

		Nada	Pouco	Moderadamente	Bastante	Completamente
10 (F2.1)	Tem energia suficiente para a sua vida diária?	1	2	3	4	5
11 (F7.1)	É capaz de aceitar a sua aparência física?	1	2	3	4	5
12 (F18.1)	Tem dinheiro suficiente para satisfazer as suas necessidades?	1	2	3	4	5
13 (F20.1)	Até que ponto tem fácil acesso as informações necessárias para organizar a sua vida diária?	1	2	3	4	5
14 (F21.1)	Em que medida tem oportunidade para realizar actividades de lazer?	1	2	3	4	5

		Muito Má	Má	Nem boa nem má	Boa	Muito Boa
15 (F9.1)	Como avaliaria a sua mobilidade [capacidade para se movimentar e deslocar por si próprio (a)]?	1	2	3	4	5

As perguntas que se seguem destinam-se a avaliar se se sentiu **bem ou satisfeito(a)** em relação a vários aspetos da sua vida nas duas últimas semanas.

		Muito Insatisfeito	Insatisfeito	Nem satisfeito nem insatisfeito	Satisfeito	Muito Satisfeito
16 (F3.3)	Até que ponto está satisfeito(a) com o seu sono?	1	2	3	4	5
17 (F10.3)	Até que ponto está satisfeito(a) com a sua capacidade para desempenhar as actividades do seu dia-a-dia?	1	2	3	4	5
18 (F12.4)	Até que ponto está satisfeito(a) com a sua capacidade de trabalho?	1	2	3	4	5
19 (F6.3)	Até que ponto está satisfeito(a) consigo próprio(a)?	1	2	3	4	5
20 (F13.3)	Até que ponto está satisfeito(a) com as suas relações pessoais?	1	2	3	4	5
21 (F15.3)	Até que ponto está satisfeito(a) com a sua vida sexual?	1	2	3	4	5
22 (F14.4)	Até que ponto está satisfeito(a) com o apoio que recebe dos seus amigos?	1	2	3	4	5
23 (F17.3)	Até que ponto está satisfeito(a) com as condições do lugar em que vive?	1	2	3	4	5
24 (F19.3)	Até que ponto está satisfeito(a) com o acesso que tem aos serviços de saúde?	1	2	3	4	5
25 (F23.3)	Até que ponto está satisfeito(a) com os transportes que utiliza?	1	2	3	4	5

As perguntas que se seguem referem-se a **frequência** com que sentiu ou experimentou certas coisas nas duas últimas semanas.

		Nunca	Poucas vezes	Algumas vezes	Frequentemente	Sempre
26 (F8.1)	Com que frequência tem sentimentos negativos, tais como tristeza, desespero, ansiedade ou depressão?	1	2	3	4	5



Maria João Sousa <mariajoaosousa82@gmail.com>

---

**RE: Instrumento de avaliação WHOQOL-Bref**

4 mensagens

---

Cláudia Melo <claudiasmelosilva@gmail.com>  
Para: mariajoaosousa82@gmail.com

29 de setembro de 2018 às 16:54

Cara Sra. Enfermeira Maria João Sousa,

Para ter acesso a todas as informações que necessita relativas ao instrumento de avaliação WHOQOL-Bref, peço-lhe para aceder ao website do nosso grupo de investigação através do seguinte link: [http://www.fpce.uc.pt/saude/WHOQOL\\_Bref.html](http://www.fpce.uc.pt/saude/WHOQOL_Bref.html)

Atenciosamente,  
Cláudia Melo.

--

Cláudia Melo  
Research group "Relationships, Development, & Health" | CINEICC  
Faculty of Psychology and Educational Sciences | University of Coimbra | Portugal  
[claudiasmelosilva@gmail.com](mailto:claudiasmelosilva@gmail.com)  
[www.fpce.uc.pt/saude](http://www.fpce.uc.pt/saude)

---

**Anexo IV**

---

**Questionário de Avaliação da Sobrecarga do Cuidador Informal (QASCI) e  
respetiva autorização**



## Questionário de Avaliação da Sobrecarga do Cuidador Informal (QASCI)\*

No quadro seguinte apresentamos uma lista de situações que outras pessoas, que prestam assistência a familiares doentes, consideraram importantes ou mais frequentes. Por favor indique referindo-se às últimas 4 semanas, a frequência com que as seguintes situações ocorreram consigo.

Nas últimas 4 semanas	Não/ Nunca	Rara- mente	Às vezes	Quase sempre	Sempre
1. Sente vontade de fugir da situação em que se encontra?	1	2	3	4	5
2. Considera que, tomar conta do seu familiar, é psicologicamente difícil?	1	2	3	4	5
3. Sente-se cansada(o) e esgotada(o) por estar a cuidar do seu familiar?	1	2	3	4	5
4. Entra em conflito consigo própria por estar a tomar conta do seu familiar?	1	2	3	4	5
5. Pensa que o seu estado de saúde tem piorado por estar a cuidar do seu familiar?	1	2	3	4	5
6. Cuidar do seu familiar tem exigido um grande esforço físico?	1	2	3	4	5
7. Sente que perdeu o controlo da sua vida desde que o seu familiar adoeceu?	1	2	3	4	5
8. Os planos que tinha feito para esta fase da vida têm sido alterados em virtude de estar a tomar conta do seu familiar?	1	2	3	4	5
9. Acha que dedica demasiado tempo a cuidar do seu familiar e que o tempo é insuficiente para si?	1	2	3	4	5
10. Sente que a vida lhe pregou uma partida?	1	2	3	4	5
11. É difícil planear o futuro, dado que as necessidades do seu familiar não se podem prever (são imprevisíveis)?	1	2	3	4	5
12. Tomar conta do seu familiar dá-lhe a sensação de estar presa(o)?	1	2	3	4	5
13. Evita convidar amigos para sua casa, por causa dos problemas do seu familiar?	1	2	3	4	5
14. A sua vida social, (p. ex., férias, conviver com familiares e amigos) tem sido prejudicada por estar a cuidar do seu familiar?	1	2	3	4	5
15. Sente-se só e isolada(o) por estar a cuidar do seu familiar?	1	2	3	4	5
16. Tem sentido dificuldades económicas por estar a tomar conta do seu familiar?	1	2	3	4	5
17. Sente que o seu futuro económico é incerto, por estar a cuidar do seu familiar?	1	2	3	4	5
18. Já se sentiu ofendida(o) e zangada(o) com o comportamento do seu familiar?	1	2	3	4	5
19. Já se sentiu embaraçada(o) com o comportamento do seu familiar?	1	2	3	4	5
20. Sente que o seu familiar a(o) solicita demasiado para situações desnecessárias?	1	2	3	4	5
21. Sente-se manipulada(o) pelo seu familiar?	1	2	3	4	5
22. Sente que não tem tanta privacidade como gostaria, por estar a cuidar do seu familiar?	1	2	3	4	5
23. Consegue fazer a maioria das coisas de que necessita, apesar do tempo que gasta a tomar conta do seu familiar?	1	2	3	4	5
24. Sente-se com capacidade para continuar a tomar conta do seu familiar por muito mais tempo?	1	2	3	4	5
25. Considera que tem conhecimentos e experiência para cuidar do seu familiar?	1	2	3	4	5
26. A família (que não vive consigo) reconhece o trabalho que tem, em cuidar do seu familiar?	1	2	3	4	5
27. Sente-se apoiada(o) pelos seus familiares?	1	2	3	4	5
28. Sente-se bem por estar a tomar conta do seu familiar?	1	2	3	4	5
29. O seu familiar mostra gratidão pelo que está a fazer por ele?	1	2	3	4	5
30. Fica satisfeita(o), quando o seu familiar mostra agrado por pequenas coisas (como mimos)?	1	2	3	4	5
31. Sente-se mais próxima(o) do seu familiar por estar a cuidar dele?	1	2	3	4	5
32. Cuidar do seu familiar tem vindo a aumentar a sua autoestima, fazendo-a(o) sentir-se uma pessoa especial, com mais valor?	1	2	3	4	5

\* Martins, T; Ribeiro, JLP; Garrett, C (2003)

Cara Enfermeira Maria João Vieira de Sousa

Porto, 28 de setembro de 2018

Serve o presente documento para autorizar a aplicação do Questionário de Avaliação da Sobrecarga do Cuidador Informal (QASCI) no projeto de investigação "Sobrecarga e Perceção da Qualidade de Vida dos Cuidadores Informais de Doentes com Esclerose Lateral Amiotrófica", a ser desenvolvido no âmbito do 2º ano do V Curso de Mestrado em Enfermagem de Reabilitação na Escola Superior de Saúde do Instituto Politécnico de Viana do Castelo.

Para os autores, a aplicação do QASCI em novos contextos e lugares representa uma recompensa e um contributo para que esta área de actuação adquira maior relevância na prática dos cuidados.

Se tiver alguma dúvida ou precisar de algum esclarecimento não hesite em contactar.

Com os melhores cumprimentos,

  
Teresa Martins

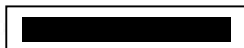
**Anexo V**

---


**Pareceres das Comissões de Ética**

05 Dez 2018

Refª 138/2018



Parecer emitido em reunião plenária de 28 de novembro de 2018

Nos termos dos Nº 1 e 6 do Artigo 15º da Lei Nº 21/2014, de 16 de Abril em relação ao estudo *"Sobrecarga e Percepção da Qualidade de Vida dos Cuidadores Informais de Doentes com Esclerose Lateral Amiotrófica"*, de que é investigadora principal Maria João Sousa, Enfermeira na Unidade de Cuidados Intensivos Polivalente do Hospital de Braga (HB) e aluna do V Curso de Mestrado em Enfermagem de Reabilitação da Escola Superior de Saúde do Instituto Politécnico de Viana do Castelo, sob a orientação do Professor Doutor Luís Graça, docente dessa instituição, que decorrerá na Consulta de Pneumologia e de Neurologia da instituição, a Comissão de Ética para a Saúde do  emita o seguinte parecer:

a) Conhecendo a complexidade da doença e dos cuidados que exige tanto ao nível do agravamento da dependência física dos doentes como da necessidade de manuseamento das múltiplas ajudas técnicas necessárias à qualidade de vida (QdV) e sobrevivência dos doentes, toma-se visível a necessidade da intervenção dos enfermeiros, nomeadamente os enfermeiros especialistas em reabilitação, para ajudar a pessoa e seu cuidador na melhor adaptação a este papel, promovendo a capacitação, adaptação e formação para a melhor QdV possível, nomeadamente, através da apropriação de conhecimentos e capacidades instrumentais. É importante compreender a experiência dos doentes e dos seus cuidadores para que a sua intervenção possa contribuir para maximizar o bem-estar e a QdV de ambos. O estudo revela-se pertinente na medida em que o conhecimento específico dos contextos pode melhorar os cuidados prestados, tanto aos doentes como às famílias, assim como identificar ou desenvolver possíveis estratégias que potenciem o seu conhecimento e a valorização destes cuidados;

Pág. 1 / 3



b) Trata-se de um estudo prospetivo descritivo-correlacional quantitativo que tem como objetivo principal analisar os fatores associados à sobrecarga dos cuidadores informais dos doentes com ELA e os fatores associados à perceção da QdV dos cuidadores informais dos doentes com ELA.

b) As doenças neurológicas degenerativas apresentam um impacto significativo tanto na pessoa, como na família e no cuidador. Assim, o objetivo dos cuidados é, sem dúvida, melhorar a qualidade de vida de todos os intervenientes e a qualidade dos cuidados prestados, nomeadamente no âmbito da enfermagem de reabilitação. A realização do estudo não acarretará riscos para os participantes;

d) A aptidão do investigador principal e dos restantes membros da equipa está demonstrada;

e) As condições materiais e humanas necessárias à realização do estudo clínico estão reunidas;

f) Não está prevista a retribuição ou compensação eventuais dos investigadores e dos participantes no estudo clínico e o mesmo não é objecto de qualquer financiamento;

g) O presente estudo tem como população alvo doentes com ELA do HS e os seus cuidadores.

h) Não são referidas situações de conflito de interesses por parte dos membros da equipa de investigação;

i) O acompanhamento clínico dos participantes não será influenciado pela sua participação no estudo;

j) O procedimento de obtenção do consentimento informado, incluindo as informações a prestar aos participantes e cuidadores é adequado.

A recolha de dados será efetuada mediante a aplicação dos seguintes questionários:

• A Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale - Revised (ALSFRS-R) para avaliação funcional dos doentes (Guedes [et al.], 2010);

• O Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAC-40) para avaliar a QdV dos doentes (Pavan [et al.], 2010).

## Comissão de Ética para a Saúde

---

World Health Organization Quality of Life - Bref (WHOQOL-Bref) para avaliar a QdV dos cuidadores (Vaz Serra (et al.), 2006);

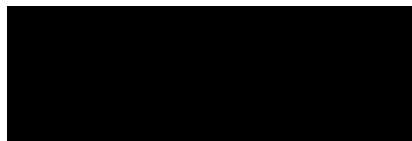
- O Questionário de Avaliação da Sobrecarga do Cuidador Informal (QASCI) para avaliar a sobrecarga do cuidador (Martins, Ribeiro e Garrett, 2003).

Será também aplicado um questionário para caracterização sociodemográfica da amostra. O instrumento de colheita de dados irá ser aplicado a todos os elementos constituintes da amostra sendo o questionário de autopreenchimento. Recomenda-se que a resposta aos questionários seja efetuada presencialmente, aquando da sua deslocação às consultas agendadas conforme o acompanhamento habitual para esta patologia, evitando o contacto telefónico, com vista a diminuir o incómodo causado aos doentes e seus cuidadores.

Serão aplicadas técnicas inferenciais e medidas de associação, tendo em consideração pressupostos de normalidade de distribuição. Estas respostas serão posteriormente analisadas através de métodos estatísticos computadorizados, como é o caso do Statistical Package for the Social Sciences (SPSS).

Todos os documentos de recolha de dados serão codificados de modo a garantir o anonimato. A confidencialidade será garantida através da destruição posterior dos questionários, após autorização dos mesmos.

Não obstante o estudo cumprir os princípios da Bioética, não se opondo a CE HB à sua realização, os objectivos específicos referidos no protocolo de investigação são bastante extensos, pelo que se sugere a sua revisão.





COMUNICAÇÃO INTERNA

INFORMAÇÃO

PROPOSTA

C. Ética/04/2019

DATA: 07/02/2019

Partes

Destinação

Conselho de Administração

Ata n.º 17 de 12.02.2019

*Ata n.º 17 de 12.02.2019  
Ata n.º 17 de 12.02.2019*

*Assinado eletronicamente*  
[Redacted Signature]

ASSUNTO:	Pedido de Parecer ético sobre realização de um estudo sobre: "Sobrecarga e Percepção da Qualidade de Vida dos Cuidadores Informais de Doentes com Esclerose Lateral Amiotrófica"
DESTINATÁRIO:	Presidente do Conselho de Administração do [Redacted]
CÓDIGO:	

Parecer da Comissão de Ética, referente a realização de um estudo sobre: "Sobrecarga e Percepção da Qualidade de Vida dos Cuidadores Informais de Doentes com Esclerose Lateral Amiotrófica"

Com base na apreciação da documentação disponibilizada pelo investigador e atendendo a que será solicitado consentimento informado a todos os participantes, considera-se que estamos perante o desenho de uma investigação com manifesto interesse público e científico, e sem nenhum impedimento ético ao seu desenvolvimento.

Relembra-se que deverão ser enviadas a esta Comissão de Ética as conclusões do estudo.

Com os melhores cumprimentos  
[Redacted Signature]

INFORMAÇÃO PROPOSTA 

N.º SGIS/08/2019

DATA: 29/01/2019

(serviço@hbraga.com)

FUNÇÃO

DURAÇÃO

**ASSUNTO:** Parecer Estudo "Sobrecarga e Perceção da Qualidade de Vida dos Cuidadores Informais de Doentes com Esclerose Lateral Amiotrófica"

**DESTINATÁRIO:** Presidente do Conselho de Administração

**C/CÓPIA:** Comissão de Ética

Na sequência do pedido de autorização para realização do estudo "Sobrecarga e Perceção da Qualidade de Vida dos Cuidadores Informais de Doentes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA)", solicitado pela Enfermeira Maria João Vilela de Sousa, profissional da Unidade de Cuidados Intensivos Polivalentes do Hospital de Braga, vem a Responsável pelo Acesso à Informação pronunciar-se, referindo o seguinte:

- a) Desde logo, os estudos de investigação na área da saúde utilizam várias designações, que reflectem objectivos diferenciados, metodologias distintas e categorias diversas de informação recolhida. Podemos estar, genericamente, perante estudos observacionais ou epidemiológicos, retrospectivos e/ou prospectivos.
- b) Tendo a natureza de sensíveis (n.º 1 do artigo 7.º da Lei n.º 67/98 – Lei da Protecção de Dados), os dados abrangidos pelos estudos em causa, por serem dados de saúde e dados de vida privada, aplica-se o princípio, quer constitucional, quer legal, da protecção do seu tratamento, pelo que somente perante a observância de determinadas condições, poderá o CHMA de deferir o pedido de acesso.
- c) De acordo com as diversas orientações existentes, sejam elas as que se encontram vertidas nas Leis n.ºs 67/98, 11/2005 e 14/2018, e nos pareceres da CADA e da CNPD, para que possa haver acesso a dados de saúde destinados a investigação, é necessário que se faça cumprir com uma das seguintes condições: **Anonimização de Dados** ou **Consentimento do Titular**.



**Diligências Interiores:**

1. A Direcção Técnica não emite despacho intercalar relativo ao interesse no desenvolvimento do estudo:
2. O estudo prevê a recolha de consentimento junto dos participantes elegíveis; o modelo de consentimento apresentado inclui os vários princípios éticos baseados no respeito pela dignidade humana, aplicáveis à investigação com pessoas:
  - a. Direito à autodeterminação na decisão de adesão ao estudo;
  - b. Direito à intimidade, no sentido de apenas partilhar o que deseja;
  - c. Direito à confidencialidade, e por consequência, à garantia de não identificação;
  - d. Direito à protecção contra o desconforto e o prejuízo, na medida em que a informação a recolher não pode ser prejudicial;
  - e. Direito a um tratamento justo e equitativo, independentemente da adesão ou desistência do estudo.
3. A requerente apresenta os respectivos instrumentos de recolha de dados, onde inclui a informação prévia que deve ser comunicada aos potenciais participantes:
  - a. Recomenda-se, no entanto, que a obediência aos participantes seja antecipadamente intermediada pelo/a médico/a, na consulta no âmbito da qual a recolha terá lugar, por forma a que possam livremente decidir sobre a adesão;
  - b. Em caso de ausência e se porventura a recolha de dados não acontecer no momento da consulta no [REDACTED] sendo remetida para o domicílio dos doentes (presupondo neste caso agendamento via telefone), deve ser assegurada essa forma de contacto na consulta, isto é, os doentes deverão dar o seu consentimento para partilha do nº de telefone com a investigadora, a fim de poder ser utilizado com esse intuito.
4. A confidencialidade será assegurada, pois não há recolha nominativa de dados.

**Conclusão:**

1. O fundamento de legitimidade assenta na recolha de consentimento junto dos doentes e cuidadores que se disponibilizem a tal, pelo que somos favoráveis ao deferimento para a realização do estudo, nos termos dos requisitos atrás expressos.

**Recomendações a observar:**

- a. Devolução, após conclusão, do resultado da investigação à Comissão de Ética do



### PARECER DO COORDENADOR DO CENTRO ACADÉMICO

**Título:** Sobrecarga e perceção da Qualidade de vida dos cuidadores Informais de doentes com Esclerose Lateral Amiotrófica- #ICP.87/2018

**Investigador Principal do Projeto de Investigação:** Enf Maria João Vieira de Sousa, aluna de Mestrado do Instituto Politécnico de Viana do Castelo,

**Investigador Principal no NSOG: Serviço onde se realiza o estudo:** Consulta Externa de Pneumologia e de Neurologia [REDACTED]

**Avaliação da exequibilidade e do mérito científico:** Estudo com interesse clínico e académico, pelo que, nada a opor ao presente projeto, desde que seja recolhida as autorizações locais nos respetivos termos de autorização, antes do início do trabalho de investigação

Com os melhores cumprimentos,

[REDACTED]

### PARECER DA COMISSÃO DE ÉTICA PARA A SAÚDE

Nos termos da reunião desta Comissão de ética, dá-se conhecimento a V. Exas. do parecer emitido em reunião de dia 21 de Dezembro de 2018:

Analisado o projeto de investigação, **Sobrecarga e perceção da Qualidade de vida dos cuidadores Informais de doentes com Esclerose Lateral Amiotrófica**, que tem como Investigador Principal do Projeto de Investigação a Enf Maria João Vieira de Sousa, aluna de Mestrado do Instituto Politécnico de Viana do Castelo, a realizar na Consulta Externa de Pneumologia e de Neurologia [REDACTED] Comissão de Ética não tem nada a opor desde que a supervisão e o contacto com os doentes seja efetuado pelas respetivas chefias clínicas deste Hospital.

[REDACTED]

**Apêndice I**

---

**Questionário elaborado para o estudo, para caracterização sociodemográfica  
do cuidador**

## QUESTIONÁRIO

Código

Caro (a) Cuidador (a),

No âmbito do Curso de Mestrado em Enfermagem de Reabilitação da Escola Superior de Saúde do IPVC, encontro-me a desenvolver um estudo de investigação sobre "Sobrecarga e Perceção da Qualidade de Vida dos Cuidadores Informais de Doentes com Esclerose Lateral Amiotrófica", que tem como objetivos analisar fatores associados à sobrecarga e à qualidade de vida dos cuidadores informais das pessoas com ELA, pelo que solicito a vossa prestigiada colaboração para o preenchimento deste questionário.

Leia atentamente as seguintes indicações antes de responder ao questionário:

- Não existem respostas certas ou erradas para nenhuma das questões;
- Preencha todo o questionário e seja o mais sincero(a) possível;
- O questionário é anónimo e confidencial, motivo pelo qual não deverá assinalar qualquer elemento de identificação pessoal.

A sua participação é essencial para a realização deste estudo, pelo que agradeço desde já a sua colaboração.

### PARTE I - Caracterização do Cuidador Informal

Indique por favor:

1. **Idade:** \_\_\_\_\_ anos

2. **Sexo:**

Masculino

Feminino

3. **Estado Civil**

Casado/União facto

Solteiro

Viúvo

Divorciado

4. **Habilitações Literárias: refira o nível de ensino mais elevado que concluiu.**

Sem escolaridade

Sabe ler e escrever

1º Ciclo básico (4ª classe)

2º Ciclo básico (ensino preparatório)

3º Ciclo básico (9º ano)

Ensino Secundário

Bacharelato

Licenciatura

Mestrado

Doutoramento

### 5. Situação Profissional:

- Empregado (a)   
Se **SIM**, nº de horas de trabalho remunerado: \_\_\_\_\_  
Desempregado (a)   
Reformado por idade (a)   
Reformado por invalidez (a)   
Estudante (a)   
Doméstico (a)   
Outro:

### 6. Relação de Parentesco com o doente:

- Cônjuge   
Pai/Mãe   
Filho/Filha   
Irmão (ã)   
Amigo(a)   
Outro:

### 7. Há quanto tempo cuida do seu familiar/amigo?

Anos: \_\_\_\_\_ Meses: \_\_\_\_\_

### 8. Vive com o seu familiar/amigo na mesma habitação?

- Sim  Permanentemente   
Esporadicamente   
Alguns dias/semana   
Não

### 9. Vivia com o seu familiar/amigo anteriormente ao estado de dependência?

- Sim  Permanentemente   
Não  Na mesma rua   
Na mesma freguesia   
No mesmo concelho   
Concelhos diferentes

### 10. Número de dias por semana em que presta cuidados ao seu familiar?

Nº de dias: \_\_\_\_\_/semana

### 11. Número de horas por dia em que presta cuidados ao seu familiar?

Nº horas: \_\_\_\_\_/dia

**12. Que tipo de cuidados presta ao seu familiar? Pode assinalar mais que uma opção. Assinale a periodicidade.**

**Periodicidade**

	Várias vezes/dia	Diariamente	Alguns dias/semana	Alguns dias/mês	Esporadicamente
Higiene <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Alimentação <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Vestir/Despir <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Mobilização no leito <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Transferir-se <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Movimentar-se/deambular <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Toma e gestão da medicação <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Tosse mecanicamente assistida <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Ventilação Não Invasiva <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Ventilação Invasiva <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Aspiração de Secreções <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Meios para comunicação <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Outros. Quais? <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

**13. Apoio recebido pelo cuidador informal?**

**13.1. Rede Informal:**

- Sim   
 Não

**13.1.1. Se sim, qual a rede de apoio?**

- Familiares   
 Vizinhos   
 Amigos   
 Outro. Qual? \_\_\_\_\_

**13.1.2. Em que domínios recebe ajuda/apoio? Por favor assinale a periodicidade.**

**Periodicidade**

	Várias vezes/dia	Diariamente	Alguns dias/semana	Alguns dias/mês	Esporadicamente
Higiene <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Alimentação <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Vestir/Despir <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Mobilização no leito <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Transferir-se <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Movimentar-se/deambular <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Toma e gestão da medicação <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Tosse mecanicamente assistida	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Ventilação Não Invasiva	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Ventilação Invasiva	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Aspiração de Secreções	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Meios para comunicação	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Outros. Quais?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

### 13.1.3. A ajuda/apoio que recebe satisfaz as suas necessidades?

Nada  Pouco  Alguma coisa  Muito  Completamente

### 13.2. Rede Formal

Sim   
 Não

#### 13.2.1. Se Sim, qual a rede, ou redes, de apoio formal?

Serviço de Apoio Domiciliário   
 Centro de Dia   
 Equipa de Cuidados Continuados Integrados   
 Centro de Saúde   
 Hospitalar   
 Outro. Qual? \_\_\_\_\_

#### 13.2.2. Em que domínios recebe ajuda/apoio? Por favor assinale a periodicidade.

	Periodicidade				
	Várias vezes/dia	Diariamente	Alguns dias/semana	Alguns dias/mês	Esporadicamente
Higiene	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Alimentação	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Vestir/Despir	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Mobilização no leito	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Transferir-se	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Movimentar-se/deambular	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Toma e gestão da medicação	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Tosse mecanicamente assistida	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Ventilação Não Invasiva	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Ventilação Invasiva	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Aspiração de Secreções	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Meios para comunicação	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Outros. Quais?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

**13.2.3. A ajuda/apoio que recebe satisfaz as suas necessidades?**

Nada 
 Pouco 
 Alguma coisa 
 Muito 
 Completamente



## **Apêndice II**

---

**Questionário elaborado para o estudo, para caracterização sociodemográfica da pessoa com ELA**

## QUESTIONÁRIO

Código

Caro Utente,

No âmbito do Curso de Mestrado em Enfermagem de Reabilitação da Escola Superior de Saúde do IPVC, encontro-me a desenvolver um estudo de investigação sobre “Sobrecarga e Perceção da Qualidade de Vida dos Cuidadores Informais de Doentes com Esclerose Lateral Amiotrófica”, que tem como objetivos analisar fatores associados à sobrecarga e à qualidade de vida dos cuidadores informais das pessoas com ELA, pelo que solicito a vossa prestigiada colaboração para o preenchimento deste questionário.

Leia atentamente as seguintes indicações antes de responder ao questionário:

- Não existem respostas certas ou erradas para nenhuma das questões;
- Preencha todo o questionário e seja o mais sincero(a) possível;
- O questionário é anónimo e confidencial, motivo pelo qual não deverá assinalar qualquer elemento de identificação pessoal.

A sua participação é essencial para a realização deste estudo, pelo que agradecemos desde já a sua colaboração.

### PARTE I - Caracterização do Doente com ELA

Indique por favor:

1. Idade: \_\_\_\_\_ anos

2. Sexo:

Masculino

Feminino

3. Estado Civil

Casado/União facto

Solteiro

Viúvo

Divorciado

4. Habilitações Literárias. Qual o nível de ensino mais elevado que concluiu?

Sem escolaridade

Sabe ler e escrever

1º Ciclo básico (4ª classe)

2º Ciclo básico (ensino preparatório)

3º Ciclo básico (9º ano)

Ensino Secundário

Bacharelato

Licenciatura

Mestrado

Doutoramento

5. Qual a sua situação profissional:

Empregado (a)

Se SIM, nº de horas de trabalho remunerado: \_\_\_\_\_

Desempregado (a)

- Reformado por idade (a)
- Reformado por invalidez (a)
- Estudante (a)
- Doméstico (a)
- Outro:

## 6. Informação Clínica

### 6.1. Há quanto tempo está doente, reporte-se, por exemplo, aos primeiros sintomas?

Anos: \_\_\_\_\_ Meses: \_\_\_\_\_

### 6.2. Há quanto tempo foi diagnosticado com ELA?

Anos: \_\_\_\_\_ Meses: \_\_\_\_\_

### 6.3. Tipo de primeiros sintomas:

- Bulbar
- Medular
- Respiratória

## 7. Seguimento Clínico:

### 7.1. Tem sido atendido por consultas de vigilância ou tratamento?

- Sim
- Não

### 7.2. Se SIM, em que consulta tem sido atendido e qual a periodicidade? Pode assinalar mais que uma opção.

		Periodicidade					
		Diário	2xsemana	Semanal	Mensal	3/3meses	+ 3 meses
Consulta de Doenças Neuromusculares Especializada	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Consulta de Neurologia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Consulta de Medicina Física e Reabilitação	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Consulta de Pneumologia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Consulta de Clínica Geral	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Terapia Ocupacional	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Terapia da Fala	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Gastroenterologia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Nutrição	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Fisioterapia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Enfermagem de Reabilitação	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Enfermagem	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Psicologia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Apoio Social	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

---

Outras -          
especifique \_\_\_\_\_

**8. Ajudas Técnicas de que dispõe:**

- Canadianas
- Cadeira de rodas manual
- Cadeira de rodas elétrica
- Aparelho Tosse Assistida
- CPAP/BIPAP
- Sistemas Aumentativos e/ou Alternativos para a Comunicação
- Talas
- Outras – especifique: \_\_\_\_\_

**Apêndice III**

---

**Consentimento Informado**

Declaração de Consentimento Considerando as recomendações da “Declaração de Helsínquia” 1964; (Tóquio 1975; Veneza 1983; Hong Kong 1989; Somerset West 1996 e Edimburgo 2000)

## Informação do Estudo

“Sobrecarga e Perceção da Qualidade de Vida dos Cuidadores Informais de Doentes com Esclerose Lateral Amiotrófica”

O meu nome é Maria João Sousa, sou enfermeira na Unidade de Cuidados Intensivos Polivalentes no Hospital de Braga e estou a realizar um estudo no âmbito do V Mestrado em Enfermagem de Reabilitação, na Escola Superior de Saúde do Instituto Politécnico de Viana do Castelo, orientada pelo Prof. Doutor Luís Graça.

O estudo em questão intitula-se “**Sobrecarga e Perceção da Qualidade de Vida dos Cuidadores Informais de Doentes com Esclerose Lateral Amiotrófica**”. Tem como principal objetivo perceber os aspetos relacionados com a qualidade de vida e sobrecarga dos cuidadores destes doentes e de compreender os mecanismos que concorrem para melhorar a eficácia das intervenções dos enfermeiros de reabilitação com vista ao alívio da sobrecarga do cuidador e no sentido da otimização do seu papel. Consideramos não haver riscos na sua participação neste estudo, contudo esta participação contribuirá para aquisição e melhoria de conhecimentos no âmbito da enfermagem de reabilitação. A participação no estudo é voluntária, ou seja, tem liberdade de decidir se quer ou não participar no estudo.

Nos termos da legislação aplicável, o titular dos dados poderá solicitar, a todo o tempo, o acesso aos dados pessoais que lhe digam respeito, bem como à sua retificação, à portabilidade dos seus dados, ou opor-se ao seu tratamento ou participação no estudo, diretamente através do e-mail: [REDACTED] ou de carta endereçada a Encarregado de Proteção de Dados, [REDACTED] [REDACTED] ou mediante contacto presencial com o Hospital de Braga.

Agradeço desde já, a sua disponibilidade e cooperação.

O investigador responsável: Maria João Vieira de Sousa

Contactos: Telemóvel: 963445036; *E-mail*: mariajoaosousa82@gmail.com

Tomei conhecimento: \_\_\_\_\_

## Consentimento Informado

Eu, abaixo-assinado, (nome completo) \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_ ,  
tomei conhecimento de acordo com as recomendações da Declaração de Helsínquia do objetivo e finalidade do estudo de investigação e da forma como vou participar no referido estudo, a ser realizado por Maria João Vieira de Sousa, que se encontra a frequentar o Curso de Mestrado em Enfermagem de Reabilitação da Escola Superior de Saúde do Instituto Politécnico de Viana do Castelo.

Compreendi a explicação que me foi fornecida acerca da investigação que se tenciona realizar, bem como do estudo em que serei incluído. Foi-me dada oportunidade de fazer as perguntas que julguei necessárias, e de todas obtive resposta satisfatória.

Além disso, foi-me afirmado que tenho o direito de recusar a qualquer momento a minha participação no estudo, sem que isso possa ter como efeito qualquer prejuízo para a minha pessoa.

Sim, aceito a participação no estudo       Não aceito a participação no estudo

Se sim, declaro que consinto a minha participação no presente estudo de investigação e que me seja aplicado o método proposto pela investigadora.

**Nota:** Este documento é composto por 2 páginas e feito em duplicado: uma via para o investigador e outra para o participante.

Data: \_\_\_\_/\_\_\_\_/2019

Assinatura do participante/representante legal:

\_\_\_\_\_

## **Apêndice IV**

---

### **Testes de Normalidade: QASCI e características sociodemográficas do cuidador**



Variável	Valor de Teste (Shapiro-Wilk)	gl	Sig.
QASCI_SE_100	0,966	30	0,445
QASCI_IVP_100	0,968	30	0,489
QASCI_SF_100	0,781	30	0,000
QASCI_RE_100	0,881	30	0,003
QASCI_MEC_100	0,963	30	0,377
QASCI_SupF_100	0,886	30	0,004
QASCI_Total	0,919	30	0,026
Idade do Cuidador	0,927	30	0,041
Habilitações Literárias do Cuidador	0,893	30	0,006

Variável: QASCI e Sexo		Valor de Teste (Shapiro-Wilk)	gl	Sig.
QASCI_SE_100	Masculino	0,873	7	0,196
	Feminino	0,968	23	0,652
QASCI_IVP_100	Masculino	0,816	7	0,058
	Feminino	0,947	23	0,253
QASCI_SF_100	Masculino	0,847	7	0,116
	Feminino	0,764	23	0,000
QASCI_RE_100	Masculino	0,875	7	0,203
	Feminino	0,939	23	0,168
QASCI_MEC_100	Masculino	0,870	7	0,184
	Feminino	0,931	23	0,117
QASCI_SupF_100	Masculino	0,748	7	0,012
	Feminino	0,917	23	0,056
QASCI_Total	Masculino	0,835	7	0,259
	Feminino	0,942	23	0,002

Variável: QASCI e Situação Profissional		Valor de Teste (Shapiro-Wilk)	GI	Sig.
QASCI_SE_100	Ativo	0,954	12	0,694
	Não ativo	0,968	18	0,758
Qasci_IVP_100	Ativo	0,971	12	0,924
	Não ativo	0,951	18	0,435
Qasci_SF_100	Ativo	0,724	12	0,001
	Não ativo	0,809	18	0,002
QASCI_RE_100	Ativo	0,905	12	0,181
	Não ativo	0,893	18	0,043
QASCI_MEC_100	Ativo	0,942	12	0,519
	Não ativo	0,967	18	0,738
QASCI_SupF_100	Ativo	0,946	12	0,577
	Não ativo	0,828	18	0,004
QASCI_Total	Ativo	0,879	12	0,086
	Não ativo	0,938	18	0,263

Variável: QASCI e Coabitação		Valor de Teste (Shapiro-Wilk)	GI	Sig.
QASCI_SE_100	Sim	0,972	28	0,627
	Não			
QASCI_IVP_100	Sim	0,957	28	0,302
	Não			
QASCI_SF_100	Sim	0,802	28	0,000
	Não			
QASCI_RE_100	Sim	0,886	28	0,006
	Não			
QASCI_MEC_100	Sim	0,968	28	0,537
	Não			
QASCI_SupF_100	Sim	0,876	28	0,003
	Não			
QASCI_Total	Sim	0,912	28	0,022
	Não			

Variável: QASCI e Grau de Parentesco		Valor de Teste (Shapiro-Wilk)	GI	Sig.
QASCI_SE_100	Cônjuge	0,944	19	0,313
	Outros familiares	0,866	11	0,069
QASCI_IVP_100	Cônjuge	0,932	19	0,189
	Outros familiares	0,932	11	0,428
QASCI_SF_100	Cônjuge	0,843	19	0,005
	Outros familiares	0,608	11	0,000
QASCI_RE_100	Cônjuge	0,879	19	0,020
	Outros familiares	0,921	11	0,324
QASCI_MEC_100	Cônjuge	0,959	19	0,544
	Outros familiares	0,829	11	0,022
QASCI_SupF_100	Cônjuge	0,793	19	0,001
	Outros familiares	0,950	11	0,640
QASCI_TOTAL	Cônjuge	0,926	19	0,145
	Outros familiares	0,866	11	0,070

## **Apêndice V**

---

**Testes de Normalidade: QASCI e características demográficas da pessoa  
com ELA**

Variável	Valor de Teste (Shapiro-Wilk)	gl	Sig.
QASCI_SE_100	0,966	30	0,445
QASCI_IVP_100	0,968	30	0,489
QASCI_SF_100	0,781	30	0,000
QASCI_RE_100	0,881	30	0,003
QASCI_MEC_100	0,963	30	0,377
QASCI_SupF_100	0,886	30	0,004
QASCI_Total	0,919	30	0,026
Idade da pessoa com ELA	0,974	30	0,667
Habilitações Literárias da pessoa com ELA	0,846	30	0,001

QASCI	Sexo	Valor de Teste (Shapiro-Wilk)	gl	Sig.
QASCI_SE_100	Masculino	0,903	15	0,106
	Feminino	0,920	15	0,196
QASCI_IVP_100	Masculino	0,930	15	0,274
	Feminino	0,954	15	0,597
QASCI_SF_100	Masculino	0,837	15	0,012
	Feminino	0,727	15	0,000
QASCI_RE_100	Masculino	0,937	15	0,346
	Feminino	0,846	15	0,015
QASCI_MEC_100	Masculino	0,948	15	0,490
	Feminino	0,928	15	0,259
QASCI_SupF_100	Masculino	0,849	15	0,017
	Feminino	0,854	15	0,020
QASCI_TOTAL	Masculino	0,950	15	0,531
	Feminino	0,923	15	0,217

---

**Testes de Normalidade: QASCI e características clínicas da pessoa com ELA**

QASCI	Tipologia ELA	Valor de Teste (Shapiro-Wilk)	gl	Sig.
QASCI_SE_100	Bulbar	0,954	20	0,424
	Outras	0,921	10	0,366
Qasci_IVP_100	Bulbar	0,978	20	0,913
	Outras	0,907	10	0,259
Qasci_SF_100	Bulbar	0,767	20	0,000
	Outras	0,773	10	0,007
QASCI_RE_100	Bulbar	0,842	20	0,004
	Outras	0,907	10	0,260
QASCI_MEC_100	Bulbar	0,953	20	0,412
	Outras	0,957	10	0,748
QASCI_SupF_100	Bulbar	0,872	20	0,013
	Outras	0,901	10	0,225
QASCI_Total_100	Bulbar	0,919	20	0,093
	Outras	0,910	10	0,283

Variável	Valor de Teste (Shapiro-Wilk)	gl	Sig.
QASCI_SE_100	0,966	30	0,445
QASCI_IVP_100	0,968	30	0,489
QASCI_SF_100	0,781	30	0,000
QASCI_RE_100	0,881	30	0,003
QASCI_MEC_100	0,963	30	0,377
QASCI_SupF_100	0,886	30	0,004
QASCI_Total	0,919	30	0,026
ALSFRS_R_TOTAL	0,931	30	0,052
Tempo de Diagnóstico	0,876	30	0,002
Número horas/dia que presta cuidados	0,806	30	0,000

	VNI	Valor de Teste (Shapiro-Wilk)	gl	Sig.
QASCI_SE_100	Não	0,930	6	0,580
	Sim	0,966	24	0,568
Qasci_IVP_100	Não	0,961	6	0,825
	Sim	0,962	24	0,480
Qasci_SF_100	Não	0,496	6	0,000
	Sim	0,829	24	0,001
QASCI_RE_100	Não	0,905	6	0,404
	Sim	0,890	24	0,013
QASCI_MEC_100	Não	0,961	6	0,830
	Sim	0,971	24	0,690
QASCI_SupF_100	Não	0,912	6	0,452
	Sim	0,846	24	0,002
QASCI_Total_100	Não	0,896	6	0,351
	Sim	0,927	24	0,084

	<b>Tosse Assistida</b>	<b>Valor de Teste (Shapiro-Wilk)</b>	<b>gl</b>	<b>Sig.</b>
QASCI_SE_100	Não	0,931	11	0,419
	Sim	0,931	19	0,181
Qasci_IVP_100	Não	0,958	11	0,751
	Sim	0,913	19	0,084
Qasci_SF_100	Não	0,785	11	0,006
	Sim	0,785	19	0,001
QASCI_RE_100	Não	0,900	11	0,184
	Sim	0,870	19	0,014
QASCI_MEC_100	Não	0,922	11	0,337
	Sim	0,957	19	0,513
QASCI_SupF_100	Não	0,860	11	0,058
	Sim	0,826	19	0,003
QASCI_Total_100	Não	0,933	11	0,440
	Sim	0,864	19	0,011

	<b>Dias de Cuidados</b>	<b>Valor de Teste (Shapiro-Wilk)</b>	<b>gl</b>	<b>Sig.</b>
QASCI_SE_100	Alguns dias por semana	0,863	4	0,272
	Todos os diuas da semana	0,964	26	0,478
Qasci_IVP_100	Alguns dias por semana	0,970	4	0,840
	Todos os diuas da semana	0,964	26	0,474
Qasci_SF_100	Alguns dias por semana	0,849	4	0,224
	Todos os diuas da semana	0,779	26	0,000
QASCI_RE_100	Alguns dias por semana	0,980	4	0,900
	Todos os diuas da semana	0,877	26	0,005
QASCI_MEC_100	Alguns dias por semana	0,950	4	0,714
	Todos os diuas da semana	0,961	26	0,405
QASCI_SupF_100	Alguns dias por semana	0,887	4	0,369
	Todos os diuas da semana	0,862	26	0,002
QASCI_TOTAL_100	Alguns dias por semana	0,727	4	0,023
	Todos os diuas da semana	0,940	26	0,134

**Apêndice VII**

---

**Testes de Normalidade: WHOQOL- Bref e características sociodemográficas  
do cuidador**



	<b>Sexo</b>	<b>Valor de Teste (Shapiro-Wilk)</b>	<b>Gl</b>	<b>Sig.</b>
QdVGeral_100	Masculino	0,638	7	0,001
	Feminino	0,842	23	0,002
D1_Físico_100	Masculino	0,884	7	0,247
	Feminino	0,968	23	0,635
D2_Psicológico_base100	Masculino	0,774	7	0,022
	Feminino	0,956	23	0,388
D3_RelaçõesSociais_100	Masculino	0,845	7	0,110
	Feminino	0,963	23	0,530
D4_Ambiente_100	Masculino	0,874	7	0,202
	Feminino	0,935	23	0,138

	<b>Valor de Teste (Shapiro-Wilk)</b>	<b>gl</b>	<b>Sig.</b>
QdVGeral_100	0,938	30	0,079
Domínio Físico	0,974	30	0,668
D2_psicologico_base100	0,885	30	0,004
D3_RelaçõesSociais_100	0,947	30	0,137
D4_Ambiente_100	0,973	30	0,629
Idade do Cuidador	0,927	30	0,041
Habilitações Literárias do Cuidador	0,893	30	0,006

	<b>Parentesco do Cuidador</b>	<b>Valor de Teste (Shapiro-Wilk)</b>	<b>gl</b>	<b>Sig.</b>
QdVGeral_100	Cônjuge	0,923	19	0,128
	Outros familiares	0,823	11	0,019
Domínio Físico	Cônjuge	0,936	19	0,225
	Outros familiares	0,970	11	0,891
D2_psicologico_base100	Cônjuge	0,837	19	0,004
	Outros familiares	0,916	11	0,283
D3_RelaçõesSociais_100	Cônjuge	0,939	19	0,250
	Outros familiares	0,905	11	0,210
D4_Ambiente_100	Cônjuge	0,956	19	0,490
	Outros familiares	0,877	11	0,095

	<b>Situação Profissional</b>	<b>Valor de Teste (Shapiro-Wilk)</b>	<b>gl</b>	<b>Sig.</b>
QdVGeral_100	Ativo	0,872	12	0,068
	Não ativo	0,912	18	0,094
Domínio Físico	Ativo	0,924	12	0,319
	Não ativo	0,947	18	0,378
D2_psicologico_base100	Ativo	0,892	12	0,124
	Não ativo	0,808	18	0,002
D3_RelaçõesSociais_100	Ativo	0,930	12	0,378
	Não ativo	0,904	18	0,068
D4_Ambiente_100	Ativo	0,922	12	0,307
	Não ativo	0,895	18	0,046

	<b>Coabitação</b>	<b>Valor de Teste (Shapiro-Wilk)</b>	<b>gl</b>	<b>Sig.</b>
QdVGeral_100	Sim	0,934	28	0,079
	Não			
Domínio Físico	Sim	0,975	28	0,724
	Não			
D2_psicologico_base100	Sim	0,889	28	0,006
	Não			
D3_RelaçõesSociais_100	Sim	0,948	28	0,173
	Não			
D4_Ambiente_100	Sim	0,974	28	0,679
	Não			

**Apêndice VIII**

---

**Testes de Normalidade: WHOQOL-Bref e características demográficas da  
pessoa com ELA**

	<b>Valor de Teste (Shapiro-Wilk)</b>	<b>gl</b>	<b>Sig.</b>
QdVGeral_100	0,938	30	0,079
D1_Físico_100	0,974	30	0,668
D2_Psicológico_100	0,885	30	0,004
D3_RelaçõesSociais_100	0,947	30	0,137
D4_Ambiente_100	0,973	30	0,629
Idade do doente	0,974	30	0,667
Habilitações Literárias	0,846	30	0,001

	<b>Sexo do doente</b>	<b>Valor de Teste (Shapiro-Wilk)</b>	<b>gl</b>	<b>Sig.</b>
D1_Físico_100	Masculino	0,958	15	0,664
	Feminino	0,937	15	0,346
D2_Psicológico_100	Masculino	0,886	15	0,058
	Feminino	0,809	15	0,005
D3_RelaçõesSociais_100	Masculino	0,942	15	0,407
	Feminino	0,869	15	0,032
D4_Ambiente_100	Masculino	0,934	15	0,311
	Feminino	0,934	15	0,310
QdVGeral_100	Masculino	0,801	15	0,004
	Feminino	0,864	15	0,028

**Apêndice IX**

---

**Testes de Normalidade: WHOQOL-Bref e características clínicas da pessoa  
com ELA**

	Tipologia	Valor de Teste (Shapiro-Wilk)	gl	Sig.
QdVGeral_100	Bulbar	0,952	20	0,398
	Outras	0,778	10	0,008
D1_Físico_100	Bulbar	0,938	20	0,216
	Outras	0,955	10	0,731
D2_Psicológico_100	Bulbar	0,834	20	0,003
	Outras	0,906	10	0,258
D3_RelaçõesSociais_100	Bulbar	0,960	20	0,548
	Outras	0,945	10	0,605
D4_Ambiente_100	Bulbar	0,973	20	0,813
	Outras	0,945	10	0,611

	Valor de Teste (Shapiro-Wilk)	gl	Sig.
D1 Físico_100	0,974	30	0,668
D2 Psicológico_100	0,885	30	0,004
D3 RelaçõesSociais_100	0,947	30	0,137
D4 Ambiente_100	0,973	30	0,629
QdVGeral_100	0,938	30	0,079
ALSFERS_R_TOTAL	0,931	30	0,052
Tempo de Diagnóstico	0,876	30	0,002
Número horas/dia que presta cuidados	0,806	30	0,000

	Dias de Cuidados	Valor de Teste (Shapiro-Wilk)	gl	Sig.
QdVGeral_100	Alguns dias por semana	0,993	4	0,972
	Todos os dias da semana	0,915	26	0,034
D1_Físico_100	Alguns dias por semana	0,891	4	0,388
	Todos os dias da semana	0,952	26	0,260
D2_Psicológico_100	Alguns dias por semana	0,863	4	0,272
	Todos os dias da semana	0,849	26	0,001
D3_RelaçõesSociais_100	Alguns dias por semana	0,927	4	0,577
	Todos os dias da semana	0,947	26	0,193
D4_Ambiente_100	Alguns dias por semana	0,912	4	0,492
	Todos os dias da semana	0,960	26	0,396

	Tosse Assistida	Valor de Teste (Shapiro-Wilk)	gl	Sig.
QdVGeral_100	Não	0,822	11	0,018
	Sim	0,926	19	0,144
D1_Físico_100	Não	0,926	11	0,369
	Sim	0,904	19	0,058
D2_psicologico_base100	Não	0,912	11	0,260
	Sim	0,856	19	0,008
D3_RelaçõesSociais_100	Não	0,951	11	0,658
	Sim	0,951	19	0,406
D4_Ambiente_100	Não	0,918	11	0,303
	Sim	0,930	19	0,175

	VNI	Valor de Teste (Shapiro-Wilk)	gl	Sig.
QdVGeral_100	Não	0,913	6	0,456
	Sim	0,924	24	0,073
D1_Físico_100	Não	0,964	6	0,850
	Sim	0,930	24	0,099
D2_Psicológico_100	Não	0,875	6	0,248
	Sim	0,859	24	0,003
D3_RelaçõesSociais_100	Não	0,921	6	0,514
	Sim	0,928	24	0,089
D4_Ambiente_100	Não	0,841	6	0,132
	Sim	0,893	24	0,015

## Apêndice X

---

### Testes de Normalidade: WHOQOL-Bref e ALSAQ-40

	<b>Valor de Teste (Shapiro-Wilk)</b>	<b>gl</b>	<b>Sig.</b>
D1 Físico	0,974	30	0,668
D2 Psicológico_100	0,885	30	0,004
D3 Relações Sociais_100	0,947	30	0,137
D4 Ambiente_100	0,973	30	0,629
QdVGeral_100	0,938	30	0,079

	<b>Valor de Teste (Shapiro-Wilk)</b>	<b>gl</b>	<b>Sig.</b>
Alsaq MOBILIDADE_100	0,836	28	0,000
Alsaq AVD_100	0,850	28	0,001
Alsaq ALIMENTAÇÃO_100	0,868	28	0,002
Alsaq EMOCIONAL_100	0,973	28	0,676
ALSAQ_40_COM	0,778	28	0,000
ALSAQ_40_TOTAL	0,970	28	0,571



**Apêndice XI**

---

**Testes de Normalidade: QASCI e ALSAQ-40**

Variável	Valor de Teste (Shapiro-Wilk)	gl	Sig.
QASCI_SE_100	0,966	30	0,445
QASCI_IVP_100	0,968	30	0,489
QASCI_SF_100	0,781	30	0,000
QASCI_RE_100	0,881	30	0,003
QASCI_MEC_100	0,963	30	0,377
QASCI_SupF_100	0,886	30	0,004
QASCI_Total_100	0,919	30	0,026

	Valor de Teste (Shapiro-Wilk)	gl	Sig.
Alsaq_MOBILIDADE_100	0,836	28	0,000
Alsaq_AVD_100	0,850	28	0,001
Alsaq_ALIMENTAÇÃO_100	0,868	28	0,002
Alsaq_EMOCIONAL_100	0,973	28	0,676
ALSAQ_40_COMUNICAÇÃO_100	0,778	28	0,000
ALSAQ_40_TOTAL	0,970	28	0,571

**Apêndice XII**

---

**Testes de Normalidade: QASCI e WHOQOL-Bref**

Variável	Valor de Teste (Shapiro-Wilk)	gl	Sig.
QASCI_SE_100	0,966	30	0,445
QASCI_IVP_100	0,968	30	0,489
QASCI_SF_100	0,781	30	0,000
QASCI_RE_100	0,881	30	0,003
QASCI_MEC_100	0,963	30	0,377
QASCI_SupF_100	0,886	30	0,004
QASCI_Total_100	0,919	30	0,026

	Valor de Teste (Shapiro-Wilk)	gl	Sig.
D1 Físico_100	0,974	30	0,668
D2 Psicológico_100	0,885	30	0,004
D3 Relações Sociais_100	0,947	30	0,137
D4 Ambiente_100	0,973	30	0,629
QdVGeral_100	0,938	30	0,079